

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

A propos du syndrome hématomyélique. Ses formes dites spontanées

Étude critique

par

A. GROSSIORD, J. P. HELD et M. ODIÈVRE

Il n'est pas exceptionnel, dans la clientèle d'un Centre de paraplégiques, de rencontrer des malades jeunes, sans antécédents particuliers, dont la paraplégie ou la tétraplégie, brusquement installée, associée à des troubles sensitifs dissociés et à des troubles sphinctériens, pose la question d'une possible hématomyélie apparemment « spontanée ».

Il nous a paru intéressant d'en rapporter quelques observations en raison :

- du caractère stéréotypé du tableau clinique,
- des difficultés d'interprétation qu'elles soulèvent : le début douloureux, l'installation en plusieurs temps de la paralysie posent en effet autant de questions,
- du support anatomique de ces troubles : la preuve de l'hématomyélie fait défaut puisque l'évolution favorable exclut tout argument anatomique et ne faut-il pas les interpréter avec circonspection en les rapprochant des accidents vasculaires médullaires ?

Nous rapportons douze observations de ce type.

8 cervicales,
2 dorsales,
2 dorso-lombaires.

I. — HÉMATOMYÉLIES CERVICALES.

Obs. 1. — M^{lle} G... Jeanine, 15 ans, ressent brusquement le 1^{er} janvier 1957, en se peignant, une vive douleur interscapulo-vertébrale droite. Son bras droit s'engourdit et se paralyse, puis le bras gauche. Une heure plus tard, la jambe gauche est à son tour paralysée. L'enfant est transportée aux Enfants-Malades, dans le Service du Pr Agrégé Thieffry, où tous les examens complémentaires pratiqués (P. L., lipiodol, clichés vertébraux) ne révèlent aucune anomalie.

L'enfant est transférée à Garches pour rééducation en février 1957. Les troubles ont déjà partiellement régressé : le membre inférieur gauche garde une atteinte sérieuse seulement du segment jambier. Les deux membres supérieurs, surtout le gauche, restent plus touchés, surtout les mains.

Les réflexes sont vifs aux membres inférieurs avec signe de Babinski bilatéral ; les deux tricipitaux sont abolis.

Il existe un syndrome de Claude-Bernard Horner gauche.

Il persiste des troubles sensitifs importants : hypoesthésie superficielle à tous les modes de C5 à C8, dissociée au-dessous de C8.

Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Depuis, il y a eu une régression partielle à droite, mais la main gauche reste entièrement paralysée, et les mêmes troubles sensitifs dissociés demeurent.

Obs. 2. — M^{me} G... Yvette, 27 ans, est presque au terme de sa quatrième grossesse ; brusquement un matin, le 20 février 1955, en portant une marmite de la cuisinière à la table, elle ressent une très vive douleur rachidienne dorsale haute, suivie d'une sensation de coulée glaciale le long des membres supérieurs. La malade devient rapidement tétraplégique, la paralysie prédominant aux membres supérieurs. En même temps s'installe une rétention d'urines.

Aucun examen complémentaire n'est pratiqué. Le lendemain, on décide d'interrompre la grossesse : accouchement par forceps d'un enfant normal.

Depuis, la malade a récupéré lentement et progressivement, et lorsqu'elle est vue à Garches, 2 ans et demi plus tard, il persiste une paraplégie asymétrique, discrète à droite, plus sévère à gauche ; l'atteinte des deux membres supérieurs, surtout des mains, reste grave. Les réflexes tendineux sont vifs aux membres inférieurs, avec signe de Babinski bilatéral : aux membres supérieurs, le stylo-radial est aboli à droite, le tricipital inversé à gauche. Il persiste une hypoesthésie dissociée à gauche au-dessous de C7 ; le contrôle sphinctérien est imparfait.

Depuis 1957, les troubles sphinctériens ont disparu. De petits progrès moteurs ont été réalisés, mais les deux mains restent médiocres.

Obs. 3. — M. H... Elie, 33 ans, cultivateur, ressent le 13 mai 1936, en soulevant une herse, une vive douleur interscapulaire, suivie d'un engourdissement des quatre membres et de l'installation d'une quadriparesie prédominant au membre supérieur droit, de troubles sensitifs et sphinctériens. Les troubles moteurs régressent assez rapidement, et six mois plus tard, M. H... peut reprendre une activité à peu près normale.

Le malade est vu à Garches 22 ans plus tard : il persiste alors une discrète diminution de la force musculaire à droite, avec signe de Babinski droit, et des troubles sensitifs dissociés au-dessous de C4, surtout nets à droite.

Obs. 4. — M. C..., Yves, 31 ans, cultivateur, marche dans un champ, lorsque, le 15 janvier 1955, il ressent brusquement une vive douleur thoracique irradiant vers la racine des deux membres supérieurs ; le lendemain au réveil, il ne souffre plus mais est tétraplégique et a une rétention d'urines. Le L.C.-R. est normal. L'état général gravement touché, s'améliore rapidement, et les troubles régressent assez vite.

Le malade est vu 4 ans plus tard ; la marche est correcte, malgré la persistance d'une paraparésie spasmodique. Les membres supérieurs restent plus touchés surtout les mains, surtout à gauche. Il existe, au-dessous de D3, une hypoesthésie à tous les modes de l'hémicorps gauche et une hypoesthésie dissociée de l'hémicorps droit. Les mictions restent difficiles.

Obs. 5. — M. A... Mathurin, 33 ans, ressent brusquement le 1-5-1960 dans la soirée, une vive douleur interscapulo-vertébrale prédominant à droite, douleur qui dure toute la nuit, l'empêchant de

dormir ; le lendemain matin, les 2 membres supérieurs sont paralysés avec un maximum d'atteinte à la racine droite. Les semaines suivantes, devant la persistance des troubles, le malade est hospitalisé ; le L. C.-R. est normal ; il existe des signes électriques d'atteinte périphérique.

Le malade est vu à Garches deux mois après le début.

Il persiste une atteinte des racines des deux membres supérieurs : à droite, deltoïde, sous-épineux, fléchisseurs de l'avant-bras sont entièrement paralysés ; à gauche, les fléchisseurs de l'avant-bras sont à 0, avec un deltoïde à 3. Il existe, à droite, une anesthésie dissociée sur le territoire de C5.

Depuis, les troubles ont régressé, d'abord les troubles moteurs, puis les troubles sensitifs, et la seule séquelle actuelle est un deltoïde à 3.

Obs. 6. — M. A... René, 22 ans, dans la soirée du 16 juillet 1960, en soulevant son lit, ressent une vive douleur dorsale haute et une sensation de constriction thoracique comme par un fil d'acier, avec gêne respiratoire. Le lendemain matin, ses quatre membres sont engourdis au réveil ; peu à peu, la marche devient difficile, et le soir, il est tétraplégique et en rétention d'urines. Il est transporté dans le service du Pr Garcin : clichés vertébraux et examen du L. C.-R. sont normaux.

Les troubles régressent et le malade est transféré à Garches pour rééducation 6 semaines après le début. Il persiste alors une quadriparesie prédominant à gauche, avec atteinte grave des mains. L'examen révèle un signe de Babinski bilatéral, une anesthésie dissociée au-dessous de C5.

Depuis, les troubles moteurs ont régressé en partie, les troubles sphinctériens ont presque disparu, mais spasmodicité et troubles sensitifs persistent.

Obs. 7. — M. J... Auguste, 20 ans, fait le 28 septembre 1855, un faux mouvement en jetant une pelletée de terre par-dessus son épaule gauche. Il ressent immédiatement pendant quelques minutes, une vive douleur interscapulaire. Deux heures plus tard, la même douleur se reproduit lorsqu'il court après un autobus et, en quelques heures, s'installe une tétraplégie avec troubles sensitifs et sphinctériens. Le L. C.-R. est normal. Une rééducation est entreprise.

Lorsque le malade est vu à Garches, 5 ans plus tard, il persiste une paraparésie spasmodique avec signe de Babinski bilatéral. Le malade peut marcher avec 2 cannes. Les membres supérieurs restent gravement touchés avec des mains presque à 0. Il existe une anesthésie dissociée du C8 à D5 avec hypoesthésie globale au-dessous. Le malade garde des mictions impérieuses.

Obs. 8. — M^{me} D... Albine, 26 ans, est réveillée dans la nuit du 20 septembre 1960 par une vive douleur interscapulaire, suivie de fourmillements dans les deux membres supérieurs. Quatre heures plus tard, une paralysie des 4 membres s'installe qui se complète en 3 heures, avec troubles sensitifs et sphinctériens. Le L. C.-R. est normal. La paralysie régresse rapidement.

Trois mois plus tard, il persiste une paraplégie spasmodique discrète, une atteinte sévère des deux mains, des troubles sensitifs dissociés de niveau supérieur C6 à droite, C7 à gauche. La rétention d'urines persiste également.

II. — HÉMATOMYÉLIES DORSALES.

Obs. 1. — M^{lle} D... Michèle, 12 ans, ressent brusquement, un matin de février 1952, une vive douleur interscapulo-vertébrale avec sensation de striction thoracique. Quelques heures plus tard, le membre inférieur droit se paralyse, puis le membre inférieur gauche, avec apparition de troubles sensitifs et sphinctériens. L'examen du L. C.-R. est normal, de même qu'un lipiodol pratiqué un peu plus tard.

La malade est vue à Garches 8 ans après le début des troubles : il persiste alors une paraplégie très spasmodique, prédominant à gauche, avec des troubles sensitifs dissociés de limite supérieure D6.

Obs. 2. — M^{lle} G... Maryse, 10 ans, en vacances, reçoit le 17 août 1954, un coup léger dans le dos alors qu'elle est suspendue aux cordes d'un trapèze ; le soir, elle ressent une légère dorsalgie. Le lendemain matin, elle est paraplégique. Elle est hospitalisée à Toulouse où l'on constate une paraplégie flasque avec troubles sensitifs importants (sens thermique au-dessous de D5, piqure au-dessous de L2). Le L. C.-R. est normal.

Elle s'améliore progressivement et est vue en octobre 1957 avec une paraplégie spasmodique, des mictions impérieuses, une légère hyperesthésie entre D8 et D10.

III. — HÉMATOMYÉLIES DORSO-LOMBAIRES.

Obs. 1. — M^{lle} B... Jacqueline, 20 ans, ressent le 3 juin 1960, des douleurs lombaires vives avec engourdissement passager des membres inférieurs en rattrapant une caisse qu'elle transportait et qu'elle avait presque lâchée. Six jours plus tard, le 9 juin, dans la matinée, en soulevant un colis très léger, elle ressent la même douleur, puis une gêne à la marche qui dure quelques heures. Le lendemain, la même douleur survient spontanément, suivie de l'installation d'une paraplégie flasque avec troubles sensitifs et rétention d'urines. Le L. C.-R. et le lipiodol sont normaux.

Six semaines plus tard, à l'arrivée à Garches, il persiste une paraplégie asymétrique, plus sévère à droite, et des troubles sensitifs dissociés au-dessous de L₁.

Depuis, de très gros progrès moteurs ont été observés, et la marche est presque normale.

Obs. 2. — M^{me} G... Joséphine, 60 ans, est brusquement réveillée, dans la nuit du 9 juin 1958 par une sensation de chaleur intense des membres inférieurs suivie d'une douleur lombaire. En deux heures, s'installe une paraplégie flasque avec anesthésie et rétention d'urines. Après quelques jours, les troubles sensitifs se modifient ; il apparaît une dissociation à niveau supérieur L₂. Le L. C.-R. est normal.

Quatre mois plus tard, à l'entrée à Garches, il existe une paraplégie très asymétrique grave à gauche, discrète à droite avec Babinski de ce côté, et des troubles sensitifs dissociés au-dessous de L₄.

En février 1959, seuls persistent les troubles sensitifs.

Ces observations appellent les commentaires suivants :

I. — DU POINT DE VUE CLINIQUE.

Le terrain est particulièrement remarquable : l'âge moyen de nos 12 malades est aux environs de 25 ans.

4 malades ont moins de 20 ans,

11 malades ont moins de 33 ans.

Il s'agit donc d'une affection du sujet jeune.

Le début a été absolument spontané dans 5 cas, nocturne dans 3 cas. Il s'est fait dans 1 cas à l'occasion d'un mouvement banal (en se peignant) ;

4 cas lors d'efforts plus importants (en soulevant un objet lourd).

2 cas enfin à l'occasion d'un faux mouvement (torsion brusque du tronc, ou en rattrapant un objet qui tombait).

Le symptôme initial a été dans tous les cas la douleur, médiane, soit interscapulaire, soit plus basse, dorsale ou lombaire. Cette douleur est presque toujours aiguë et brève (quelques instants). Dans un cas seulement, elle s'est prolongée toute une nuit. Elle s'accompagne parfois d'irradiations dans les membres supérieurs, soit à type d'élanements, soit à type de coulée glaciale, soit à type de fourmillements.

Dans deux cas, s'y est associée une sensation de striction thoracique, comparée par un des malades à un fil d'acier.

L'installation de la paralysie se fait parfois d'emblée, en même temps que la douleur (2 cas). Plus souvent la paralysie s'installe secondairement après un intervalle libre de une ou quelques heures (5 cas), voire le lendemain (4 cas), voire même quelques jours plus tard (1 cas). Cette installation en plusieurs temps est remarquable.

Le syndrome clinique est celui qui est décrit dans tous les traités classiques et que nous reprendrons brièvement.

Il associe :

a) Un syndrome lésionnel, surtout net dans les hématomyélies cervicales, où il se traduit par une paralysie de type périphérique atteignant avec prédilection les mains. Cette paralysie s'accompagne d'abolition de réflexes dans les territoires correspondants, de modifications de l'examen électrique, d'amyotrophie. Il est à noter que, selon le niveau lésionnel, les paralysies des mains peuvent associer signes centraux et périphériques.

b) Un syndrome sous-lésionnel, dont l'expression habituelle est une paraplégie d'abord flasque, puis passant secondairement à la spasmodicité ; cette paraplégie est plus ou moins importante, plus ou moins symétrique. Ce syndrome comporte des troubles objectifs de la sensibilité superficielle, réalisant en règle une dissociation de type syringomyélique et souvent des troubles sphinctériens.

Dans toutes nos observations, la clinique permettait d'évoquer une lésion médiane du système nerveux. Dans aucun de nos cas, nous n'avons constaté de syndrome de Brown-Séquard.

Un fait est à souligner : la carence complète de tous les examens complémentaires qui ont été pratiqués.

- les radiographies du rachis sont normales,
- le liquide céphalo-rachidien a été normal dans 10 de nos observations avec une absence de blocage,
- le lipiodol a été normal dans les 4 observations où il a été fait. La plupart de nos malades n'avaient pas eu d'exploration lipiodolée dans les services où ils avaient d'abord été hospitalisés, et à l'époque où nous les avons vus, cet examen ne se justifiait plus.

L'évolution a été spontanément régressive chez tous nos malades. Cette amélioration n'a été totale que dans un cas, presque totale chez deux autres malades.

Mais, en général, ont persisté des séquelles assez importantes :

- paraparésie ou paraplégie spasmodique (3 cas),
- paraparésie avec paralysie sévère des mains (4 cas),
- atteinte isolée des mains (2 cas).

Les séquelles sont purement objectives, motrices et sensitives. Il est remarquable que chez aucun de nos malades n'ont persisté de troubles subjectifs de la sensibilité.

II. — INTERPRÉTATION PHYSIOPATHOLOGIQUE.

A) Un tel tableau clinique fait évidemment penser à une lésion brusque (mais capable de se compléter en quelques heures), intramédullaire, médiane, non évolutive. La première hypothèse logique est celle de l'hématomyélie et les cas comparables publiés dans la littérature ont été, pour la plupart, interprétés comme tels. Parmi ces nombreuses publications d'hématomyélies spontanées purement cliniques, citons en particulier celles de Achard et Foix, Chiray, Thiébaud, Urechia, André.

Mais, si les lésions hémorragiques posttraumatiques, ou celles qui peuvent survenir au titre de lésions de voisinage chez des malades porteurs d'autres lésions médullaires, sont bien connues, le problème de l'hématomyélie dite spontanée reste mal élucidé. Il existe, en effet, un curieux contraste entre la facilité avec laquelle on évoque cliniquement ce diagnostic et la rareté des documents anatomiques. C'est là un point sur lequel ont insisté Klaue, Zülch et plus récemment Corbin, dans une thèse inspirée par Alajouanine. Il est vrai qu'une telle lésion, souvent minime, a peu de chances d'être mortelle, et que le fait de ne pas avoir d'observations anatomo-cliniques probantes ne saurait être un argument de poids contre la possibilité de telles lésions.

Mais nos recherches bibliographiques, qui n'ont certes pas la prétention d'être complètes, ne serait-ce qu'en raison du fait que nous n'avons pu nous procurer la thèse de Lépine, ne nous ont permis de trouver que de rares documents ; signalons les cas de Richardson (1938), une observation d'hématome intramédullaire de Thurel (1954).

Nous ne pouvons, dans ces conditions, nous prononcer formellement sur nos cas. Ils sont, nous l'avons vu, purement cliniques, et cela rend difficile de conclure. Peut-être certains d'entre eux correspondent-ils véritablement à de petites hématomyélies au sens clinique du mot. Peut-être même certains sont-ils liés à la première manifestation d'un angiome médullaire ou d'une autre malformation vasculaire intramédullaire.

Bien des observations anatomo-cliniques classiques ont en effet permis de rapporter des hématomyélies à des angiomes de types divers : rappelons en particulier les cas de Lissowsky, Buckley, Holmes, Hughes, Richardson, Farego, Guillain, Schmite et Bertrand.

Mais il nous faut souligner que, dans nos observations, les lésions sont apparemment médianes, que la maladie est réduite à une seule poussée plus ou moins complètement régressive, et ne donne absolument pas l'impression d'une affection évolutive comme le sont souvent les angiomes. Certaines de nos observations comportent un recul important et prennent à cet égard beaucoup de valeur.

B) Une paraplégie ou une tétraplégie apparaissant avec cette brusquerie ne manque pas de faire porter assez souvent le diagnostic de *myélite aiguë*, parfois virale. Nous n'y insisterons pas ; mais l'absence régulière de fièvre, de modifications du L.C.-R. est patente et de nombreuses observations nous ont fourni la preuve que certaines de ces prétendues myélites aiguës étaient en fait des ramollissements médullaires.

C) Il se pose alors la question du *ramollissement médullaire*. Si le tableau que nous avons décrit doit évoquer l'hématomyélie, il correspond aussi, de façon frappante, à ce qui a été décrit sous le nom de syndrome de l'artère spinale antérieure.

Nous ne reviendrons pas sur les lésions anatomiques correspondantes qui atteignent essentiellement la substance grise centrale, les cordons antérieurs et latéraux.

La connaissance que nous avons maintenant de la vascularisation artérielle de la moelle montre que ce syndrome peut se voir tantôt à la suite d'un collapsus vasculaire mettant en péril les zones frontières, tantôt à la suite de la lésion d'une artériole ayant une distribution pratiquement terminale.

Selon Corbin, les zones les plus fragiles sont celles des renflements, car toute diminution d'apport sanguin limitée à ces régions est mal compensée par les régions voisines ; renflement cervical d'une part, et 8 de nos observations ont trait à des lésions cervicales, renflement dorso-lombaire d'autre part, car tributaire d'un seul gros vaisseau, la grande artère d'Adamkiewicz, et il est possible que l'obstruction de cette

artère puisse avoir des conséquences dramatiques ; nos deux dernières observations peuvent très bien y faire penser.

Un argument important en faveur de l'hypothèse de ramollissement est la ressemblance de nos cas avec d'autres observations anatomo-cliniques très précises : de nombreuses observations de ramollissement médullaire vérifiées ont en effet une symptomatologie superposable à celle de nos malades : citons en particulier celles de Spiller, de Hogan, de Grinker et Guy, de Pariser et Lasagana, de Stone et Robach, de Lindquist, de Zeitlin et Lichtenstein (thèse d'Ullmann), de Margulis (thèse de Corbin), de Barre et d'Andrade, une des observations de Garcin et coll.

Il faut également signaler la comparaison que l'on peut faire avec des désordres analogues posttraumatiques, en général à la suite de traumatismes en hyperextension (Schneider).

De toute manière, comme nous n'avons pas de document anatomique, nous ne pouvons que faire des hypothèses.

Il est, de plus, difficile, si l'on admet qu'il puisse s'agir d'un ramollissement, d'expliquer une lésion artérielle de ce type.

Peut-être existe-t-il, chez certains sujets, une particulière fragilité vasculaire qui se révèle à l'occasion d'un mouvement apparemment banal, mais un peu brusque, ou même spontanément ? et le rôle possible de la vaso-constriction artérielle doit être souligné.

Peut-être dans certains cas, un mouvement peut-il être à l'origine d'une hernie discale aiguë susceptible de comprimer une artériole radiaire indispensable ?

Peut-être dans certains cas, les mouvements brusques du cou entraînent-ils une gêne circulatoire dans le territoire de la vertébrale ?

Nous ne pouvons conclure.

Il nous a semblé important, à l'occasion d'une série d'observations concordantes, mais purement cliniques, de reprendre ce problème de l'hématomyélie spontanée ou quasi spontanée, et de montrer tout le flou qui l'entoure.

Nos observations sont peut-être des hématomyélies, elles sont peut-être aussi des myélomalacies localisées, ou tout au moins des lésions intramédullaires secondaires à une agression vasculaire dans une zone fragile.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD (C.) et FOIX (C.). Un cas d'hématomyélie spontanée. *Rev. Neurol.*, 1909, **17**, n° 11, 785-787.
- ALAJOUANINE (T.) et HORNET (T.). Le ramollissement aigu de la moelle. *Revue Neurol.*, 1937, **67**, n° 3, 400-407.
- ANDRÉ (R. J.). Un cas d'hématomyélie juvénile avec importante scoliose dorsale. *Acta Neur. Psych. Belgica*, 1949, **49**, n° 6, 402-411.
- BUCKLEY (A. C.). Hematomyelia secondary to hemangioma. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1936, **83**, n° 4, 422-429.
- CHAVANY (J. A.). L'hématomyélie traumatique. *Le Monde Médical*, 1933, **43**, n° 8, 894-900.
- CHIRAY (M.) et SERBANESCU (V.). A propos d'un cas d'hématomyélie spontanée avec hémorragie médullo-méningée. *Rev. Neurol.*, 1929, **53**, n° 2, 188-196.
- CORBIN (J. L.). *Recherches anatomo-cliniques sur la vascularisation artérielle de la moelle*. Leur contribution à l'étude de l'ischémie médullaire d'origine artérielle. Thèse Paris, 1960.
- DEJERINE et ANDRÉ-THOMAS. *Traité des maladies de la moelle épinière*. Baillière, 1902, p. 192-206.
- DOERR (C.). Die spontane Rückenmarksblutung. *Deutsche Zeit. für nervenh.*, 1907, **32**, n° 1, 1-95.

- GARCIN (R.), GOLDLEWSKI (S.), LAPRESLE (J.) et FARDEAU (M.). Syndromes vasculaires aigus probables de la partie inférieure de la moelle chez les sujets porteurs de lésions discarthrosiques du rachis dorso-lombaire. *Rev. Neurol.*, 1959, **100**, 3, 212-229.
- GIRARD (P. F.). Hématomyélie. *E.M.C. Neurologie*, 17067 A 10 (1957).
- GRINKER (R. R.) et GUY (C. C.). Sprain of cervical spine causing thrombosis of anterior spinal artery. *J.A.M.A.*, 1927, **88**, n° 10, 1140-1146.
- GROSSIORD (A.), LAPRESLE (J.), HELD (J. P.) et M^{me} MILHAUD. Tétraparésie par ramollissement cervical inférieur dans le territoire de l'artère spinale antérieure. *Rev. Neurol.*, 1959, **100**, 5, 464-469.
- GUILLAIN (G.), SCHMITE (P.) et BERTRAND (I.). Hémangiome médullaire. *Rev. Neurol.*, 1932, **59**, n° 3, 420-424.
- HENNEAUX (J.). Nécrose médullaire par thrombose de l'artère spinale antérieure. *Acta Neuro. Psych. Belgica*, 1956, **65**, 6, 366-385.
- HOGAN (B. W.). Acute myelitis syndrome of occlusion of the anterior spinal artery at the first thoracic cord segment with softening of the cord. *U.S. Naval Med. Bull.*, 1942, **40**, n° 2, 175-178.
- HOLMES (J. M.). Spontaneous hematomyelia. *Brit. Med. J.*, 1938, **1**, n° 4049, 946-951.
- LERI (A.) et THIERS (J.). Hématomyélie. In *Nouveau Traité de Médecine*, Masson, 1935, XX, 687-699.
- LINDQUIST (B.). Syndrome of the anterior spinal artery. *Acta Paed.*, 1957, **46**, 4, 380-386.
- PARISER (S.) et LASAGANA (L.). Occlusion of the anterior spinal artery. *J. Mt Sinai Hospital*, 1949, **16**, n° 1, 128-131.
- RICHARDSON (J. C.). Spontaneous hematomyelia. *Brain*, 1938, **51**, n° 1, 17-36.
- SCHALLER (W. F.), ROBERTS (A. M.) et STADTHER (E. F.). Acute myelitis (myelomalacia) Syndrome of occlusion of anterior spinal artery at the fifth cervical cord segment. *J.A.M.A.*, 1932, **99**, n° 12, 1572-1576.
- SCHNEIDER (E. C.), CHERRY (G.) et PANTEK (H.). The syndrome of acute central cervical spinal cord injury with special reference to the mechanisms involved in hyperextension injuries of cervical spine. *J. of Neurosurg.*, 1954, **11**, n° 6, 546-577.
- SPILLER (W. G.). Thrombosis of the cervical anterior median spinal artery. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1909, **36**, n° 10, 601-613.
- STONE (L.) et ROBACH (H. N.). Myelomalacia without thrombosis following indirect trauma. *J.A.M.A.*, 1937, **108**, n° 14, 1698-1703.
- THIÉBAUT (F.) et SCHNELBERGER (J.). A propos d'un cas d'hématomyélie avec hémorragie méningée après l'accouchement. *Paris Médical*, 1951, **41**, 20, 288-294.
- THUREL (R.) et MORINET (P.). Hématome intramédullaire. *Rev. Neurol.*, 1954, **90**, n° 3, 249-250.
- ULLMANN (M. J.). *Contribution à l'étude du ramollissement de la moelle épinière*. Thèse Paris, 1938.
- ZEITLIN (H.) et LICHTENSTEIN (B. W.). Occlusion of the anterior spinal artery. *Arch. Neurol. Psych.*, 1936, **36**, n° 1, 96-107.

A propos d'un cas de nystagmus retractorius observé au cours d'un pinéalome probable

Considérations anatomo-cliniques et physio-pathologiques

par

R. MESSIMY, J. ABOULKER et M. DAVID

Les cas publiés de nystagmus retractorius (N. retr.) sont exceptionnels ; en 1954, Lyle et Mayfield en signalaient une vingtaine de cas et, depuis cette date, nous avons trouvé mention de huit nouveaux ; il y a donc actuellement une trentaine de cas publiés. Cette rareté est peut-être moindre en réalité ; comme le font remarquer Ody et Metzger, les auteurs ayant observé précédemment un cas de N. retr. ont souvent pu en retrouver un deuxième, voire un troisième. Mais bien plus que la rareté, c'est l'intérêt considérable, à la fois clinique et pathogénique, du N. retr. qui nous incite à rapporter ce cas.

Observation. — Le jeune Ag..., âgé de 18 ans, est admis le 4 juillet 1960 à la Clinique Neuro-Chirurgicale de la Pitié, sur les conseils du Dr P. Duran de Poitiers, pour troubles visuels datant de onze mois environ ; au début, le malade accusait une gêne visuelle et, depuis octobre 1959, une diplopie ; il éprouvait aussi une tendance lipothymique et une fatigabilité à l'effort. Le Dr Bachy, ophtalmologiste, constate le 23.10 et le 3.11.1959, une diplopie par atteinte du droit supérieur droit, des pupilles en mydriase avec abolition du réflexe photo-moteur, des papilles nettement floues et une T.A.C. rétinienne très peu élevée.

Une ponction lombaire pratiquée le 4.11.1959 donne les résultats suivants :

Tension : 25 en position couchée (à l'appareil de Claude) ; cytologie : 2,5 éléments (lymphocytes) ; albumine : 0,77 p. 1.000 ; glucose : 0,52 p. 1.000 ; chlorures : 6,20 p. 1.000 ; benjoin colloïdal : 00001 — 2221 — 00000.0.

Des radiographies du crâne montrent une selle turcique spacieuse, à contours nets, une épiphyse très visible, des impressions digitiformes.

Le 20 novembre 1959, le Dr Bachy note une légère ébauche du réflexe pupillaire à la lumière, un œdème papillaire moins net, la persistance d'une paralysie du droit supérieur droit.

Le 9 janvier 1960, le Dr Bachy constate une abolition du réflexe pupillaire à la lumière, une diplopie atténuée, un nystagmus retractorius ; la papille droite est beaucoup plus œdématisée, avec de petites suffusions hémorragiques.

Par la suite, l'état général du malade s'améliore, la diplopie est peu gênante.

Un examen neurologique pratiqué le 21 janvier 1960 par le Dr Duran est négatif.

L'examen à la Pitié montre un sujet en assez bon état général, très légèrement obnubilé ; l'exa-

men neurologique extériorise seulement une voix un peu nasonnée, un réflexe rotulien droit pendulaire. Il n'y a pas de Romberg, pas de déviation des index mais l'épreuve de Babinski-Weil (marche en étoile) montre une légère déviation à droite et en avant.

L'état oculaire est bien spécial : il existe un *nystagmus retractorius*, fait de mouvements alternatifs de rétraction rapide et de protraction lente des globes oculaires, l'ensemble de ces deux mouvements durant une seconde environ et s'épuisant au bout de quelques saccades. La rétraction mesurait de 4 à 5 millimètres.

Ce nystagmus survient électivement lorsqu'on commande au malade d'élever le regard et parfois, mais de manière moins nette, lorsqu'on lui commande d'abaisser les yeux ; un mouvement associé de convergence, plus important à gauche, accompagne le nystagmus retractorius. Les paupières supérieures sont légèrement rétractées. L'élévation volontaire du regard est sinon abolie, du moins très réduite ; par contre, les mouvements d'élévation oculaire automatico-réflexes, déclenchés par la flexion de la tête en avant ou par l'opposition à la fermeture des paupières se font normalement.

La convergence est conservée.

Il existe un signe d'Argyll-Robertson atypique : les pupilles sont modérément dilatées, surtout la gauche, dont les contours ne sont pas régulièrement circulaires. Les réactions à la lumière sont très faibles, les réactions à la convergence sont conservées. Les réflexes cornéens, vifs, ne provoquent pas le nystagmus retractorius.

En outre, le Dr Warter, ophtalmologiste assistant du Dr E. Joseph, nous signale les faits suivants :

V.O.D. : 10/10^e, V.O.G. : 8/10^e ; C. V. : normal à la boule et au Goldmann ; F. O. : œdème papillaire bilatéral, avec turgescence veineuse et discrètes suffusions hémorragiques.

La parésie du droit supérieur droit persiste, au verre rouge.

L'examen oto-vestibulaire (Dr Mattei) montre une audition normale, des réactions caloriques normales à droite et à gauche sauf pour la réponse rotatoire en position III, nettement diminuée pour l'oreille droite, normale à gauche. Pharynx et voile normaux.

Ajoutons que la formule et la numération sanguines sont normales, la réaction du B.-W. négative dans le sang.

Un E.E.G. montra un tracé modérément désorganisé par des figures lentes prédominant du côté droit. Le N. retr. et le syndrome de Parinaud sont retrouvés à plusieurs reprises au cours du séjour du malade à la Pitié.

Peu après son entrée, celui-ci présente des crises toniques postérieures qui firent pratiquer deux trousseaux de trépan occipitaux suivis d'appréciation de la tension ventriculaire et d'une légère décompression.

Radiographies du crâne.

1^o Légère disjonction de la suture fronto-pariétale et l'aspect de la selle turcique agrandie avec une forte décalcification de son plancher traduisent une hypertension intracrânienne.

2^o La calcification dite épiphysaire est située sur la ligne médiane et, sur les clichés de profil, elle est en situation normale, mais sa densité et ses dimensions sont très fortement augmentées, ce qui fait porter le diagnostic de pinéalome partiellement calcifié.

Ventriculographie lipiodolée (Dr Djahanchari, Dr Dilenge).

2 cm³ de lipiodol ont été introduits par une trépanation frontale droite située de telle sorte que la ponction ventriculaire permet d'introduire le lipiodol dans sa totalité dans la corne frontale. Par léger basculement, le contraste pénètre dans le trou de Monro.

Une tumeur à contours irréguliers occupant la portion postérieure du III^e ventricule très dilaté, située autour et surtout au-dessous de l'image calcifiée, est ainsi mise en évidence. De face, on voit qu'elle doit s'étendre légèrement plus vers la gauche (fig. 1). Le malade restant en décubitus dorsal, le lipiodol finit, au bout de deux heures environ, par franchir l'aqueduc par un défilé très aminci, l'origine de l'aqueduc étant manifestement infiltrée par la tumeur, à sa face supérieure (fig. 2 et 3).

Une bulle d'air a pénétré dans le ventricule en même temps qu'était faite la ponction — elle permet de visualiser l'énorme hydrocéphalie avec ventricules très hypertendus. Liquide ventriculaire clair, contenant 42 leucocytes (lymphocytes surtout). Albumine 0,15 g.

Intervention (3 août 1960).

On a essayé précédemment de la pratiquer sous anesthésie générale, mais l'induction de l'anesthésie et l'intubation ont amené un arrêt respiratoire qui n'a été levé après plusieurs minutes de respiration

artificielle que grâce à la ponction du ventricule — on a donc décidé d'opérer ce malade très fragile sous anesthésie locale. On pratique (Dr Aboulker) une dérivation par capillarité du ventricule latéral droit aux espaces sous-arachnoidiens de la convexité. Pas d'incident.

Après de grands oscillations de la tension ventriculaire pendant 8 jours, celle-ci s'équilibre à un degré de tension très satisfaisant, normal, ou légèrement supérieur à la normale.

L'amélioration de l'hypertension intracranienne ainsi obtenue permet d'envoyer le malade à l'Institut Gustave-Roussy pour radiothérapie. Le malade a reçu une irradiation totale de 5.300 r. Son état s'est progressivement aggravé et la famille a emmené le malade avant la fin du traitement.

Le décès est survenu le 2 décembre 1960.



FIG. 1. — Ventriculographie lipiodolée, de face.

En résumé nous avons pu observer, chez un jeune homme de 18 ans, un nystagmus retractorius associé à un syndrome de Parinaud incomplet et à un signe d'Argyll-Robertson atypique.

La coexistence d'une stase papillaire et de signes radiologiques particuliers, avec calcification étendue de la région pinéale, mise en évidence par le lipiodol d'une amputation de la partie postérieure du 3^e ventricule et obstruction de la partie supérieure de l'aqueduc de Sylvius, rendent très probable le diagnostic de pinéalome. L'évolution depuis l'apparition des premiers troubles jusqu'au décès, dura 14 mois environ.

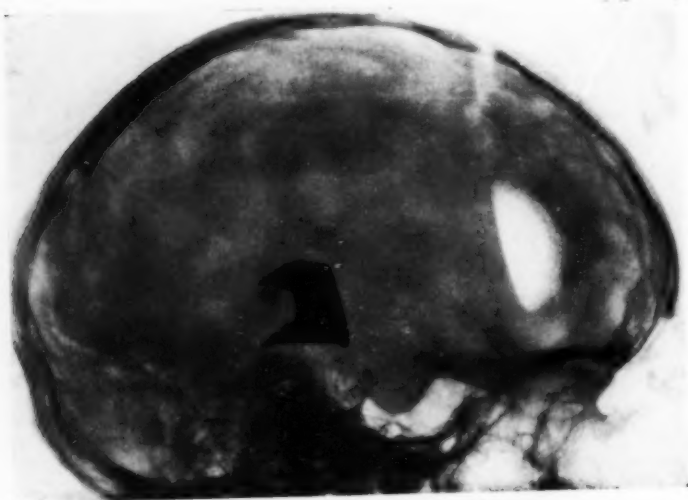
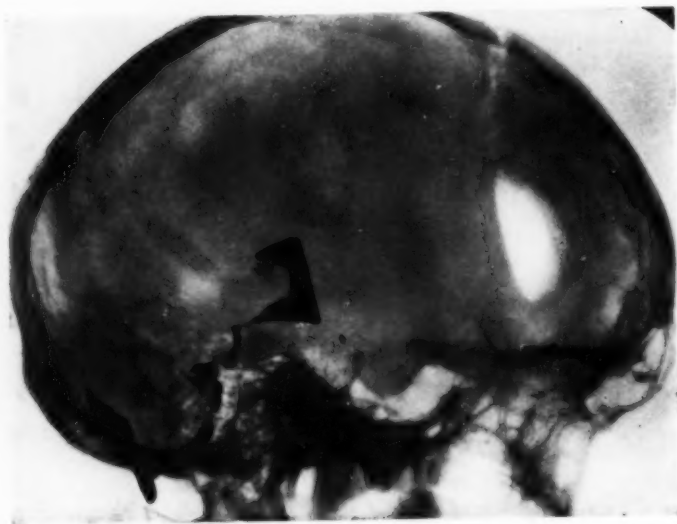


FIG. 2. — Ventriculographie lipiodolée, profil.

FIG. 3. — *Idem*, 2 heures après l'injection.

I. — SYMPTOMATOLOGIE.

Le nystagmus retractorius (N. retr.) consiste en une rétraction répétée, par saccades, des globes oculaires à l'intérieur de l'orbite ; la phase rapide du nystagmus provoque une rétraction à la suite de laquelle les globes reviennent plus lentement à leur position ; cette phase lente du nystagmus serait purement passive ou mieux tonique.

L'amplitude de la rétraction est variable ; parfois évidente, comme dans notre cas, elle peut être faible, visible seulement si on se place latéralement.

Fait capital, le nystagmus retractorius est *constamment associé à une paralysie de l'élévation du regard* ; celle-ci est généralement limitée à une paralysie volontaire, les mouvements automatico-réflexes d'élévation restant conservés comme dans notre cas où la manœuvre dite de Roth-Bielchowsky (élévation des globes par flexion de la tête) et celle de Charles Bell pouvaient aisément être mises en évidence. *Le N. retr. est parfois combiné à des mouvements de convergence, et certains auteurs comme Walsh, comme Kestenbaum assimilent le N. retr. aux spasmes de convergence rythmique.* Ces mouvements associés de convergence étaient évidents chez notre malade.

Dans de rares cas, le N. retr. est accompagné par des mouvements de rétraction palpébrale.

Les autres signes parfois associés au N. retr. sont plus contingents : des paralysies oculaires peuvent survenir, elles ne paraissent pas supprimer le nystagmus lorsqu'elles sont incomplètes.

Les modifications pupillaires sont très fréquentes, consistant en inégalité des pupilles, déformation de leur contour, parfois signe d'Argyll-Robertson atypique comme dans notre cas. Cette atteinte pupillaire est d'un grand intérêt séméiologique et pathologique car elle aide à localiser la lésion causale dans la région prétectale.

Nous n'insisterons pas sur les signes neurologiques associés, variables suivant la nature et l'extension des lésions : il peut s'agir de troubles réflexes, sensitifs ou cérébelleux ou de signes d'atteinte hypothalamique.

Nous verrons en effet, en parcourant les faits de la littérature, que le N. retr. peut reconnaître des étiologies variables, d'ordre vasculaire, infectieux, tumoral, réalisant des lésions plus ou moins limitées. Dans les cas où une localisation précise est possible, la lésion causale est toujours développée au voisinage de l'embouchure de l'aqueduc de Sylvius dans le III^e ventricule, qu'il s'agisse de tumeurs de la région thalamique ou hypothalamique comprimant l'aqueduc ou de tumeurs de la région pinéale, de foyers encéphalitiques ou hémorragiques.

Si l'aspect clinique du N. retr. est d'observation aisée, son étude par les *épreuves vestibulaires* est plus complexe. Elle a donné lieu à d'assez nombreux examens fragmentaires mais elle a rarement été correctement réalisée. Dans notre cas, l'état précaire du malade nous fit éviter des investigations vestibulaires plus complètes.

Les épreuves habituelles d'exploration vestibulaire sont, en effet, insuffisantes car il faut explorer les canaux verticaux par épreuve calorique bilatérale, froide et chaude, et par épreuve rotatoire en inclinant la tête à 90° sur l'épaule, de manière à déclencher un nystagmus post-rotatoire vertical.

Comme y ont insisté Gamper et Lubik et surtout Wilke, il y aurait une interruption des voies d'association réflexe vestibulo-oculogyres avec intégrité des voies latéroggyres.

La recherche du nystagmus optocinétique est également intéressante.

Citons ici le cas de Barany (1913) où le nystagmus calorique était à peu près normal, bien qu'asymétrique ; par contre, lorsqu'un nystagmus vertical inférieur était obtenu par épreuve rotatoire, le malade pouvait lever le regard et le N. retr. disparaissait.

Dans une étude parue en 1930, J. Nordmann et O. Metzger ont constaté des réactions dissociées, notamment pour le nystagmus opto-cinétique, celui-ci battant normalement vers le haut, mais étant aboli vers le bas ; dans un autre cas, publié en 1947, le nystagmus opto-cinétique était perturbé vers le haut comme vers le bas. Dans un cas de Heim (1945), le nystagmus optocinétique était aboli vers le bras, normal mais diminué vers le haut.

On doit surtout à G. Wilke d'avoir bien mis en évidence que la *phase rapide du nyst. vertical supérieur n'est pas obtenue* par les diverses méthodes d'excitation vestibulaire, tandis que la phase tonique, lente, est conservée comme le laissait prévoir la persistance des mouvements automatico-réflexes d'élévation du regard.

A son avis, la suppression de la phase rapide du nystagmus vertical supérieur par excitation vestibulaire est, au même titre que la paralysie des mouvements volontaires d'élévation du regard, la condition nécessaire à la survenue du nystagmus retractorius.

Il sera intéressant de vérifier systématiquement ces faits ; ils corroborent, pour le nystagmus vertical, les recherches de Santha d'après lesquelles, dans les mouvements latéraux, une parésie du regard est associée à la suppression de la phase rapide du nystagmus horizontal. Signalons cependant que Bonnefoy, dans son cas de N. retr., insiste sur l'intégrité des voies du nystagmus vertical.

Floris et Agostini insistent sur l'intérêt de la stimulation labyrinthique bilatérale avec de l'eau à 27° : lorsqu'elle provoque un nystagmus vertical, il faut suspecter une lésion mésencéphalique tandis que la réponse est nulle dans les conditions habituelles.

II. — REVUE DES FAITS PUBLIÉS.

Pour ne pas surcharger ce travail, nous esquisserons seulement ce chapitre, renvoyant le lecteur, pour une étude plus détaillée, aux monographies de Gamper et Kubik, de Heim, de Wilke.

Nous citerons d'abord les cas non suivis d'autopsie. Le premier cas publié de N. retr. est celui de Koerber en 1903, il fut attribué par cet auteur à un foyer congénital ou inflammatoire du tronc cérébral ; un 2^e cas de Koerber paraît de nature infectieuse. Cords, en 1914, publie un cas d'évolution fugace, laissant présumer une lésion en foyer transitoire.

Bielchowsky, en 1924, publie deux cas de N. retr., le 1^{er} au cours d'une sclérose en plaques, le 2^e chez un syphilitique.

Blobner étudie en 1938, de manière approfondie, un N. retr. à l'origine duquel il présume des foyers encéphalomalaciques au voisinage du tronc cérébral.

Le premier cas vérifié par autopsie fut celui de Salus en 1911, il était dû à un kyste échinococcique du IV^e ventricule pénétrant à travers l'aqueduc jusqu'au III^e ventricule. En 1913, Elschnigg (de Prague) rapporte une observation de N. retr. où l'autopsie permit de vérifier un épéndymome développé à partir de la paroi postérieure du III^e ventricule ; la tumeur, grosse comme une noix, était située près du thalamus, remplissait la moitié postérieure du III^e ventricule, rejoignait vers le haut la glande pinéale et bouchait l'aqueduc de Sylvius à la manière d'une soupape.

En 1913 également, Barany publie un cas de N. retr. au cours d'un gliome provenant du tubercule quadrijumeau postérieur gauche, en insistant sur les réponses aux épreuves vestibulaires.

Dans la clinique d'Elschnig, Kubik étudie en 1931 un N. retr. déclenché non seulement par l'élévation du regard mais par les essais de convergence. L'autopsie permit de découvrir un gliome du thalamus gauche et de l'hypothalamus, comprimant l'aqueduc.

Gamper et Kubik, en 1933, publient un cas de pinéolome s'étendant en avant vers l'aqueduc de Sylvius et vers la partie postérieure du III^e ventricule.

Dans le cas de Jaensch (1936) l'autopsie fit découvrir un volumineux gliome s'étendant du III^e ventricule au cervelet et comprimant l'aqueduc.

En 1941, Wilke publie une importante monographie comportant deux nouveaux cas ; dans le premier, une ombre tumorale put être située radiologiquement au niveau de la paroi postérieure du III^e ventricule. Le deuxième cas associait un N. retr. à des signes hypothalamiques et à un syndrome de Korsakow. L'autopsie montra un spongioblastome gros comme une noisette au niveau du thalamus droit et de l'hypothalamus, pénétrant dans la partie postérieure du III^e ventricule, comprimant la calotte mésentérique et l'aqueduc.

Dans le cas de Heim (1945), le N. retr. était associé à une céphalée intense, à une diplopie et à des troubles de l'équilibre ; ces troubles survinrent plusieurs mois après des épisodes fébriles. Le diagnostic de maladie de Bang put être affirmé par les réactions d'agglutination, positives au 1/2000^e dans le sang. L'évolution fut rapidement favorable.

Parmi les cas plus récents, nous citerons encore un cas de Tronconi (1949) ; un cas de Floris et Castorina (1949) associant rétraction et convergence ; une observation de Kiml (1949).

Askenazy et ses associés signalent, en 1953, un N. retr. associé à une rétraction des paupières, dû à un anévrisme artério-veineux à siège mésentérique.

Dans l'observation de Lyle et Mayfield (1954), les essais d'élévation du regard et les essais de convergence provoquaient le N. retr. ; un E.E.G. montra des anomalies diffuses et un E.M.G. des mouvements oculaires extériorisa des ondes d'amplitude très variable, contrastant avec les courbes régulières du nystagmus vestibulaire. Il s'agissait d'un pinéolome remplissant le 1/3 postérieur du III^e ventricule et s'étendant à travers l'aqueduc de Sylvius jusqu'au IV^e ventricule.

Nous ne ferons que citer le cas de Perris (1955) et le cas de Pagliarani (1956) que nous n'avons pu consulter.

En France, ont été rapportés quelques cas récents. Gros, Minvielle et Vlahovitch ont publié en 1954 une observation où s'associe une atteinte capsulaire d'origine vasculaire à un N. retr. avec syndrome de Parinaud. Celui-ci ne régressa pas tandis que l'hémiplégie survenue concomitamment s'améliora sous l'effet d'une sympathectomie cervicale élargie.

En 1955, Bonnefoy trouve le signe dans un cas de tumeur localisée à la partie postérieure et inférieure du III^e ventricule, dans la région thalamo-hypothalamique.

Dans un important mémoire, F. Thiébaud avec M^{me} N. Matavulj et O. Metzger, rapportent trois cas de N. retr. symptomatique d'une tumeur intratraculaire dans la région des tubercules quadrijumeaux, avec obstruction de l'aqueduc de Sylvius et forte dilatation du système ventriculaire. Dans tous les cas était associé un syndrome de Parinaud. Le N. retr. était plus marqué dans les deux premiers cas où coexistait une hypertension intracranienne que dans le 3^e cas où celle-ci était modérée.

Une ventriculo-cisternostomie, pratiquée suivant la méthode de Torkildsen, fut réalisée dans les deux derniers cas.

Chez le 3^e malade qui avait emprunté les signes cliniques d'une tumeur de la région sellaire avec hémianopsie bitemporale, signes dus à la forte dilatation du III^e ventricule, le N. retr. pouvait, même avant ventriculographie, orienter vers le diagnostic d'une affection pédonculaire.

Insistant sur la valeur du N. retr. comme signe d'atteinte mésencéphalique, F. Thiébaud et ses associés font observer que dans la plupart des cas, il s'agit d'une compression diffuse du tronc cérébral et d'un déplacement avec occlusion de l'aqueduc de Sylvius par la masse tumorale, sans impliquer nécessairement une destruction massive du tissu nerveux.

Le terme de nystagmus ne leur paraît pas motivé et l'expression de « clonus retractorius » leur paraît préférable.

Dans leur traité si documenté d'oto-neurologie, M. Aubry et P. Pialoux relatent (page 506) une observation étudiée avec Christophe où les réactions caloriques étaient anormales, ne devenant pas rotatoires en position III. Le N. retr. persistait durant l'épreuve.

À la lumière de ces publications, on voit que la moitié environ des cas est due à un foyer encéphalitique ou vasculaire, à évolution souvent transitoire, l'autre moitié à un gliome, avec une évolution mortelle à plus ou moins long délai ; la localisation de ces gliomes est bien spéciale, la néoformation partant de la région pinéale et évoluant en avant vers la partie postérieure du III^e ventricule ou, à l'inverse, naissant de la région thalamique ou hypothalamique pour rejoindre en arrière la région pinéale. Dans tous les cas vérifiés, l'aqueduc de Sylvius est entouré ou comprimé par la tumeur.

La constatation d'un N. retr. a donc une *valeur localisatrice très grande*, le signe semblant correspondre de manière constante à une atteinte mésocéphalique, au moins dans les cas de tumeur.

Une atteinte corticale ne paraît pas cependant devoir être exclue systématiquement.

III. — PATHOGÉNIE.

Le mécanisme du N. retr. a beaucoup intrigué. Elschnig, dès 1913, soutint que seule une lésion dans le voisinage de l'aqueduc, dans une région où les voies d'association destinées aux mouvements oculaires sont suffisamment proches les unes des autres, est susceptible de réaliser le N. retr. ; celui-ci serait la conséquence d'une impulsion nerveuse globale transmise à toute la colonne nucléaire des 3^e, 4^e et 6^e paires crâniennes, *impulsion « en masse »* se substituant à l'innervation normale des différents muscles oculaires. La rétraction du bulbe serait due à la prédominance d'action des muscles droits sur les obliques. Bielchowsky soutint que la rétraction n'intéressait que les muscles oculaires latéraux mais Blohner vint appuyer l'hypothèse d'Elschnig en démontrant sur l'œil anesthésié l'existence des secousses du N. retr. sur le droit supérieur, perceptibles à l'aide d'une petite pince.

Gamper et Kubik reprirent la théorie de leur maître Elschnig d'innervation en masse de la colonne nucléaire oculaire, à la faveur d'une lésion périaqueducale atteignant la partie supérieure du faisceau longitudinal postérieur.

Tous les auteurs admettent que le N. retr. correspond à une *lésion supranucléaire* car l'intégrité fonctionnelle et anatomique des centres nucléaires a été souvent véri-

fiée. La coexistence d'une paralysie de l'élévation du regard incite à chercher des explications voisines, pour le N. retr., de celles proposées pour le syndrome de Parinaud. Rappelons ici que J. Dereux, dans sa thèse classique de 1926, estimait que seule une lésion des fibres commissurales contournant dorsalement l'extrémité antérieure de l'aqueduc est susceptible d'expliquer la paralysie verticale des yeux sans qu'il faille incriminer une atteinte constante des tubercules quadrijumeaux ni l'existence de centres nucléaires de coordination du regard.

En 1931, Alajouanine et Thurel ont eu le mérite d'insister sur la dissociation des activités volontaire et réflexe au cours des paralysies des mouvements associés des globes oculaires. La préservation de l'activité réflexe est constante dans le syndrome de Parinaud dû à une lésion corticale bilatérale, inconstante mais possible lorsque l'atteinte causale est mésocéphalique.

Comparant le faisceau longitudinal postérieur et la commissure blanche postérieure à de véritables chiasmas moteurs transmettant les impulsions volontaires et réflexes, Alajouanine et Thurel pensent que l'atteinte de la commissure postérieure supprime les mouvements de verticalité, celle des faisceaux longitudinaux postérieurs les mouvements de latéralité.

Nous ne pouvons passer en revue ici les nombreuses observations ayant trait au syndrome de Parinaud, renvoyant le lecteur à l'article très documenté de R. Angelergues, J. de Ajuriaguerra et H. Hécaen.

Nous ne ferons donc que citer la thèse de Morax, les observations de Garcin, d'André Thomas, de Devic et de leurs collaborateurs.

Van Gehuchten, dans son étude anatomique du syndrome de Parinaud, insiste sur l'importance des noyaux de Darkschewitsch et des fibres commissurales postérieures connectant ces noyaux. L'atteinte d'un noyau de Darkschewitsch d'un seul côté pourrait rendre compte des formes dissociées de la paralysie, la motilité automatique pouvant être assurée par le côté sain alors que la motilité volontaire plus évoluée nécessite l'action conjuguée des deux noyaux.

Cette explication nous paraît valable pour notre cas dans lequel l'atteinte du muscle droit supérieur droit indique une lésion plus importante d'un côté.

Le siège électif des lésions constatées chez les sujets ayant présenté un syndrome de Parinaud mésencéphalique correspond à la *substance grise entourant l'aqueduc de Sylvius à sa partie supérieure*. A ce niveau également sont situées les voies destinées aux réactions pupillaires.

L'expérimentation n'a jamais permis, à notre connaissance, de réaliser un nystagmus retractorius, ce qui souligne encore le caractère exceptionnel de ce signe. Celui-ci ne survient probablement que chez les animaux à vision binoculaire.

Par contre, les phénomènes associés au N. retr. sont reproduits par des lésions de la substance grise périaqueducale. La stimulation de celle-ci par méthode stéréotactique au-dessous du tubercule quadrijumeau antérieur a permis à Spiegel et Scala de provoquer, chez le chat, une constriction ou une dilatation pupillaire. Les mêmes auteurs ont obtenu des mouvements d'abaissement des globes oculaires en stimulant la substance grise située au-dessous de la commissure postérieure ou en arrière de celle-ci, des mouvements d'élévation en stimulant la partie postérieure du thalamus ou la partie médiane du tectum du tubercule quadrijumeau antérieur. Le système innervant les mouvements d'abaissement est voisin de l'arc réflexe photo-moteur, il est situé tout près et dorsalement du point dont la stimulation détermine des mouvements de convergence. La destruction de la substance grise centrale du mésencéphale supérieur

et de la région préteectale provoque la perte des mouvements d'élévation et d'abaissement oculaire obtenus par stimulation corticale.

Le tectum du tubercule quadrijumeau antérieur ne serait pas indispensable, par contre, à la transmission des influx nerveux d'origine corticale aux muscles oculaires. D'après Spiegel et Scala, la paralysie des mouvements oculaires verticaux, en l'absence de lésions nucléaires, correspond à l'atteinte de la substance grise entourant l'aqueduc.

Les recherches de J. Szentagothai ont confirmé ces faits expérimentaux. D'après cet auteur, le centre coordinateur direct des mouvements d'élévation ou d'abaissement des yeux se trouve dans la région de la substance grise périventriculaire à proximité de l'embouchure de l'aqueduc de Sylvius dans le III^e ventricule. Le noyau de Darkschewitsch et le noyau interstitiel de Cajal sont en rapport direct avec les noyaux

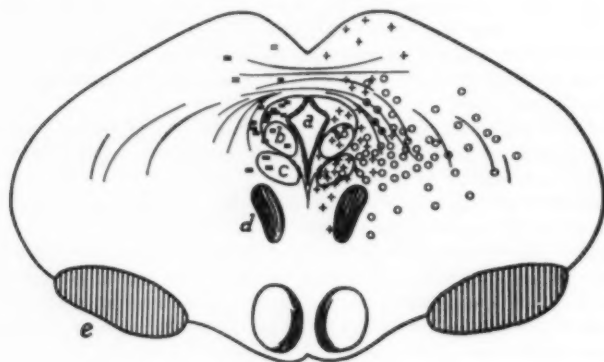


FIG. 4. — Coupe horizontale du pédoncule cérébral passant par la partie supérieure, schématique, montrant les effets de l'excitation faradique. (+) Points dont l'excitation provoque des réponses soit inhibitives, soit contractives des muscles droits, supérieurs, inférieurs et des muscles obliques ; (o) réponses des muscles droits externes et internes ; (=) réponses des muscles releveurs de la paupière supérieure et des orbiculaires des paupières ; a) Aqueduc de Sylvius ; b) Noyau de Darkschewitsch ; c) Noyau interstitiel.

(D'après Szentagothai.)

oculo-moteurs par des fibres descendant de la bandelette longitudinale postérieure. Ces noyaux coordonnent non seulement les muscles oculaires des mouvements de verticalité mais aussi les muscles de la paupière supérieure (fig. 4).

Il n'y aurait qu'un rapport indirect entre les tubercules quadrijumeaux antérieurs et les noyaux moteurs oculaires, et il est très probable que le système de liaison entre ces formations est le noyau de Darkschewitsch ou le noyau interstitiel.

Les nombreuses recherches de M. B. Bender aboutissent à des résultats voisins. Cet auteur insiste sur la nécessité de lésions bilatérales du preteetum pour l'obtention de paralysies des mouvements verticaux oculaires ; si les lésions sont unilatérales, le déficit des mouvements verticaux peut être révélé par une stimulation calorique bilatérale.

Cette règle de bilatéralité, d'après Bender, est valable, en ce qui concerne l'induction

ou la paralysie des mouvements verticaux, à des étages variés le long de la voie oculomotrice, depuis le cortex jusqu'au mésencéphale ; c'est ainsi que la stimulation corticale de points bilatéraux symétriques a permis à Mott et Schaefer de provoquer, chez le singe anesthésié, un mouvement vertical vers le haut ou vers le bas.

Il est probable que le N. retr. traduit, au même titre que la paralysie d'élévation oculaire, la suppression d'influx d'origine corticale et il ne paraît pas impossible d'admettre la survenue d'un N. retr. au cours de lésions corticales, du moins atténué. On peut aussi se demander s'il n'existe pas, à l'état normal, un mouvement de rétraction oculaire associé aux mouvements de verticalité du regard et aux mouvements de convergence.

Le N. retr. constituerait dès lors une anomalie de fonctionnement du système neuro-nique complexe destiné à ramener les yeux vers la ligne médiane « eye centering system » de Bender.

En résumé, nous avons pu observer, de manière durable, un N. retr. chez un jeune homme de 18 ans, atteint probablement de pinéalomie, d'après l'aspect des radiographies du crâne, en particulier des radiographies après injection ventriculaire de lipiodol ; cette dernière méthode, excellente pour la mise en évidence des ventricules médians, a été parfaitement tolérée. Ce N. retr. était associé à un syndrome de Parinaud incomplet, avec conservation des mouvements automatico-réflexes d'élévation oculaire et à des modifications pupillaires. Les travaux anatomo-cliniques concordent pour situer la lésion responsable du N. retr., dans la majorité des cas, dans la substance grise entourant l'aqueduc de Sylvius, près de son embouchure dans le III^e ventricule, au voisinage de la commissure postérieure.

Signe oto-neuro-ophtalmologique par excellence, le N. retr. pose des problèmes pathogéniques aux chercheurs de ces trois disciplines.

(Présentation d'un film sur le *Nystagmus retractorius* pris avec l'aide technique de M. R. PÉRAUD. Travail de la Clinique Neuro-Chirurgicale de La Pitié : Pr Marcel DAVID.)

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE (T.) et THUREL (R.). Révision des paralysies des mouvements associés des globes oculaires. *Revue Neurologique*, 1931, 1, n° 2, p. 125-169.
- ANGELERGUES (R.), AJURIAGUERRA (R. de) et HÉCAEN (H.). Paralysie de la verticalité du regard. d'origine vasculaire. Étude anatomo-clinique. *Revue Neurologique*, 1957, 96, n° 14, p. 301-319.
- AUBRY (M.) et PIALOUX (P.). *Maladies de l'oreille interne et oto-neurologie*. Masson et C^{ie} édit., Paris, 1957, un vol. de 706 pages, 197 figures.
- ASKHENAZY (H.), WIJSENBECK (H.) et HERZBERGER (E.). Retraction nystagmus and retraction of eyelids due to arterio-venous aneurysm of midbrain. *Archives of Neurology and Psychiatry*, feb. 1953, 69, p. 236-241.
- BENDER (M. B.). The eye-centering system. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1955, 73, n° 6, p. 685-699.
- BENDER (M. B.). Comments on the Physiology and Pathology of the eye-movements in the vertical plane. *The Journal of nervous and mental disease*, June 1960, vol. 130, n° 6, p. 456-466.
- BONNEFOY (J.). Nystagmus retractorius. *Revue Oto-Neuro-Ophthalmologique*, 1955, 27, n° 8, p. 450-452.
- BLOHNER (F.). Nystagmus retractorius. *Klinische Monatsblätter für augenkrankheiten*, August 1938, vol. 101, p. 328.
- DIOGO FURTADO. Nystagmus disjonctif convergent (à propos de deux observations). *Revue Neurologique*, 1956, 94 (1), n° 4, p. 335-350.

- ELSCHNIGG (A.). Nystagmus retractorius, ein cerebrales Herdsymptom. *Medizinische Klinik*, januar 1913, 9 (1), p. 8.
- FLORIS (V.) et CASTORINA (G.). Nystagmus of retraction convergence ; case. *Rivista Neurologica*, november-december 1949, 19, p. 634-646.
- FLORIS (V.) et AGOSTINI (L.). Tumor of pineal gland occuring simultaneously with chiasmatic syndrome and with special vestibulo-ocular responses. *Rivista Neurologica*, may-june 1951 (1), 21, p. 181-195.
- GABRIEL (P.). *Les pinéalomies. Etude anatomo-clinique*. Librairie Maloine, Paris, 1936, 1^{re} édition.
- HAMPER (E.) et KUBIK (J.). Zur Frage des Nystagmus retractorius (Prague). *Medizinische Klinik*, 23 August 1933, n° 34, p. 1134-1138.
- VAN GEUCHTEN. Syndrome de Parinaud. Étude anatomique. *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*, 1940, XL, n° 3, p. 126-133.
- GROS, MINVIELLE et VLAHOVITCH. Nystagmus retractorius avec syndrome de Parinaud. *Revue oto-neuro-ophtalmologique*, mars 1954, 26, p. 189.
- GUILLAUMAT (L.), MORAX (P. V.) et OFFRET (G.). *Neuro-ophtalmologie*, Masson et C^{ie} édit., 1959, p. 447.
- HEIM (M.). Nystagmus retractorius bei Bang-encephalitis. *Ophtalmologica*, 1945, 110, n° 1-2, p. 15-28.
- JAENSCH (P. A.). Nystagmus retractorius. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, decembre 1936, 97, p. 207.
- LYLE (J.) et MAYFIELD (F. H.). Retraction nystagmus : A case report. *American (the) Journal of Ophtalmology*, february 1954, séries 3, vol. 37, n° 2, p. 1777-1782.
- NORDMANN (J.) et METZGER (O.). A propos d'un cas de trouble des mouvements associés des yeux avec nystagmus retractorius et dissociation du nystagmus vestibulaire. *Revue d'Oto-Neuro-Oculistique*, janvier 1930, 8, n° 1, p. 17-22.
- ODY (F.) et METZGER (O.). Rare but sure sign of high mesencephalic lesion : retraction nystagmus. *Confinia neurologica*, 1947-1948, 8, p. 222-224.
- SPIEGEL (E. A.) et SCALA (N. P.). Ocular disturbances associated with experimental lesions of mesencephalic central gray matter with special reference to central vertical ocular movements. *Archives of Ophtalmology*, 1937, 18, p. 614-632.
- SZENTAGOTHAÏ (J.). Recherches expérimentales sur les voies oculogyres. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 26 août 1950, 26^e année, n° 63, p. 2989-2995.
- THIÉBAUT (F.), MATAVULJ (M^{me} N.) et METZGER (O.). Trois cas de nystagmus retractorius. *Bulletins et mémoires de la Société Française d'Ophtalmologie*, 1957, 70^e année, p. 50-72.
- TRONCONI (V.). Cité par THIÉBAUT et collaborateurs.
- WILKE (G.). Zur Frage des Nystagmus retractorius. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, 113, n° 2, p. 388-404.

Variations électrophorétiques des protéines sériques dans les maladies musculaires *

Étude de 159 cas

par

G. MOYA (Madrid), A. LOWENTHAL, D. KARCHER
et M. VAN SANDE (Anvers)

I. — Introduction

Au cours de ces dix dernières années, l'intérêt des neurologistes s'est porté vers l'étude des protéines dans les maladies neuro-musculaires ; protéines des extraits musculaires d'une part — nous ne nous en occuperons pas ici — des protéines sériques d'autre part.

Suivant Schapira et ses collaborateurs, on s'est appliqué à étudier les variations des enzymes sanguines qui, comme on le sait, sont liées à des protéines sériques ; nous comptons rapporter dans quelques mois les résultats que nous avons obtenus dans ce sens. Dans l'article présent, nous n'allons nous occuper que des variations des différentes fractions protéiques du sérum dans un groupe de processus musculaires ; certains d'entre nous l'ont déjà fait il y a quelques années (van Sande ; Lowenthal et van Sande ; van Bogaert, M. A. Radermecker, Lowenthal et Ketelaer), mais nous avons voulu reprendre ce problème pour trois raisons.

La première, celle de contrôler si les conclusions auxquelles sont arrivés d'autres auteurs et nous-mêmes, dans des travaux antérieurs, restent toujours valables quand on étudie un matériel plus considérable. Notre série comprend en effet 159 cas, alors que la plupart des publications ne réunissent que de 15 à 30 observations.

La recherche de corrélations entre les données électrophorétiques et histologiques nous a paru, en principe, assez discutable, puisque l'électrophorèse reflète un phénomène biochimique très général, tandis que sa biopsie se rapporte à un aspect très local du processus ; nous avons eu recours à ce procédé dans bon nombre de cas, mais en général, nous avons préféré considérer l'ensemble clinique, bioélectrique et histologique de chaque observation.

* Ce travail a été réalisé grâce à un « Grant » de la « Muscular Dystrophy Association » des États-Unis d'Amérique du Nord.

Dans la majorité des publications, les résultats obtenus dans chaque maladie musculaire sont exprimés en chiffres moyens avec leur déviation standard. Cette méthode (tout en laissant de côté le fait qu'elle n'est applicable qu'à un certain nombre d'observations, ce qui n'est pas le cas de bon nombre de travaux parus) « lime » les différences et noie les cas extrêmes ou atypiques qui sont, par contre, les plus intéressants du point de vue du clinicien. C'est le deuxième motif qui nous a fait reprendre ce problème.

Enfin, une partie de notre matériel comporte des glucidogrammes et des lipidogrammes ; nous avons voulu savoir si ces techniques enrichissent les données fournies par le protéinogramme, et si nos résultats sont analogues à ceux obtenus par d'autres auteurs.

II. — Protéinogramme sur papier et en agar

TRAVAUX ANTÉRIEURS.

En général, le chiffre des protéines totales est normal ; il existe bien quelques myosites qui ont des valeurs élevées (Lowenthal et van Sande ; Corridori), mais ce n'est pas la règle. C'est d'ailleurs pourquoi nous allons exprimer les données de notre série en pourcentages et non pas en grammes pour cent, comme il est plus correct de le faire quand les protéines totales montrent une grande dispersion statistique.

1° Dystrophies musculaires. Pour Oppenheimer et collaborateurs, les différences statistiques qui existent entre les valeurs normales des globulines α_2 et celles des dystrophies musculaires, sont significatives ; c'est ce que nous avons pu déduire en étudiant les chiffres donnés par Corridori pour sa série ; il s'agit d'une augmentation des globulines α_2 , et ceci a été confirmé par Dryer et son équipe. Tyler et Perkoff parlent pour leur part, d'une augmentation inconstante, de même que Lowenthal et van Sande qui la retrouvent à peu près dans la moitié des cas. Stefanutti enfin observe une augmentation de toute la fraction α , mais ne précise pas davantage. Il est difficile de tirer une conclusion de la courte communication — 16 lignes — de Jackson et Block.

Les globulines α_1 et β semblent varier très peu ; la plupart des auteurs n'en parlent même pas. Cependant Ionasesco et Lucal ont observé une augmentation de ces dernières qui serait en relation avec la dégénérescence grasseuse que le muscle subit. Quant aux γ globulines, il y a seulement une augmentation modérée dans quelques cas isolés de la série de Lowenthal et van Sande, et de celle de Moggi, Francalancia et Rappi. Par contre, dans certaines observations (Dryer et collaborateur, Corridori, 1 cas de Lowenthal et van Sande) il y a des valeurs inférieures aux normales. Pour Oppenheimer, les chiffres sont, en bloc, normaux.

Les résultats semblent aussi assez divergents pour ce qui concerne les albumines : normaux, selon Guarnaschelli-Raggio ; diminués d'après Dell'Aqua ; augmentés pour Moggi et collaborateurs, ainsi que pour Lowenthal et van Sande.

2° La myotonie atrophique présente des troubles protéiques intéressants. Ils ont trait surtout à une diminution des γ -globulines, diminution qui existe dans la moitié des cas à peu près, de la série de Lowenthal et van Sande, et dont la réalité a été confirmée par d'autres auteurs. A part des cas isolés — comme un des trois de Scarcella — Kühn et Weicker l'ont retrouvée dans sept observations. Jacobson, Schuttz et An-

derson avaient déjà fait remarquer ce phénomène dans un travail publié en 1955 ; Zinneman et Rotstein ont repris les malades de leur série en y ajoutant quelques cas nouveaux (12 en tout). Chez sept de ces patients, il existait une hypogamma-globulinémie (6,3 p. 100, 6,5 p. 100, 6,3 p. 100, 87, p. 100, 8,2 p. 100 et 5,9 p. 100). Ils n'ont observé aucune relation entre la gravité du tableau clinique et la diminution des γ -globulines. Chez plusieurs de ces malades on a réalisé plusieurs recherches supplémentaires : comme évidemment cette hypogamma-globulinémie pouvait faire penser à une diminution de la synthèse de cette fraction (avec des conséquences graves du point de vue immunologique) Zinnemann et Rotstein ont administré des polysaccharides du *b. pneumoniae* et ils ont remarqué que la synthèse des anticorps se faisait normalement et que les gamma globulines augmentaient pendant les 3 semaines suivantes. D'autre part, ils ont pu mettre en évidence une disparition plus rapide qu'il n'est normal de le voir, de cette fraction protéique, en employant des isotopes radioactifs : au lieu d'avoir une vie moyenne de dix jours et demi, les γ -globulines de la myotonie atrophique ne durent que sept jours et demi. Tous ces faits font donc penser que la diminution des α -globulines n'est pas due à une diminution de leur synthèse, mais à une accélération de leur destruction et que les sujets ayant une telle hypogamma globulinémie peuvent, dans des situations d'infection, augmenter leur taux de γ -globulines. En somme, les patients qui souffrent d'une maladie de Steinert tendent à présenter une γ -globulinémie basse, mais ceci n'est pas nécessairement évident à tout moment ni en toute circonstance.

Il y a deux ans, Smirnov a confirmé, encore une fois, chez dix cas de myotonie, cette diminution des γ -globulines et Corridori l'a fait en 1960, dans huit autres cas. Par contre, Gentili et Corsi ne l'ont retrouvée dans aucun cas.

En général, l'hypogamma-globulinémie s'accompagne (Lowenthal et van Sande ; Zinnemann et Rotstein, ; Kühn et Weicker) d'une augmentation des β -globulines et (Lowenthal et van Sande) des α -2 globulines. Peu de variations par contre, pour ce qui est des fractions des albumines et des α -1 globulines.

3° Nous nous arrêterons très peu à la maladie de Thomsen, car les résultats ont été normaux dans les observations de Behrend, de Mertens et Grüttner, de Lowenthal et van Sande, de Tobler, de Scarcella, de Thompkins et collaborateurs et de Torre : 16 cas en tout.

4° Le tableau protéique — comme le tableau clinique d'ailleurs — qui est à l'opposé de la myotonie de Steinert, est celui de la myasthénie. Là aussi, l'essentiel se rapporte aux γ -globulines, les α -1, α -2 et β restant normales. Cependant, tandis que Lowenthal et van Sande observent une augmentation de ces globulines γ dans plus de la moitié des cas, Thévenard et de Mende parlent de leur diminution. Ni le tableau clinique des deux groupes de malades (myasthénies typiques avec diplopie, ptosis, fatigue et troubles de la déglutition, suivis et traités depuis longtemps, qui s'améliorent avec de la prostigmine) ni les différences de technique — électrophorèse sur papier et électrophorèse libre — ne semblent pouvoir expliquer totalement cette divergence.

Par contre, pour Corridori, les γ -globulines sont normales. Dans le travail que nous venons de citer, Smirnov a confirmé, en règle générale, les résultats de Lowenthal et van Sande, mais il souligne avoir découvert cinq cas présentant la diminution dont parlait Thévenard. Pour Smirnov, il y aurait en même temps diminution des β -globulines ; pour Lowenthal et van Sande, diminution des albumines. Il a essayé de classer

ses observations d'après la gravité clinique : lorsque les patients se trouvent dans un état de grande faiblesse musculaire, dans plus de la moitié des déterminations, il existe une augmentation de la fraction gamma (20 p. 100, 30 p. 100). Après administration de prostigmine, cette fraction diminue dans 70 p. 100 des cas.

5° Les myosites montrent des altérations dans la fraction γ , mais aussi dans la fraction α -2. Les globulines sont augmentées — pas d'une façon systématique — mais souvent d'une manière considérable. Elles diminuent en général pendant le traitement à la cortisone (van Bogaert, M. A. Radermecker, Lowenthal, Ketelaer). Les globulines α -2 sont légèrement augmentées, les albumines sont diminuées et les protéines totales ont des valeurs supérieures aux normales (Talbot et collaborateurs, et Lamb et collaborateurs), excepté pour quelques cas particuliers (celui de Sheard, par exemple qui a une protéinémie de 5,5 g p. 100).

RÉSULTATS PERSONNELS.

Matériel et méthodes : nous avons étudié 159 cas de maladies musculaires diverses — en plus de 14 cas d'hérédodégénérescence spino-cérébelleuse témoins — ayant souvent pu réaliser plusieurs déterminations chez le même malade, qui a été suivi pendant plusieurs années. C'est cette évolution, celle qui nous a fait déplacer certains cas que nous considérons comme des myosites dans le travail publié en 1956, parmi les myopathies, ou les classer dans un groupe de « myosites douteuses » ou de « myopathies douteuses ».

Le diagnostic a été fait grâce à la clinique, à l'étude des chronaxies, à celle de l'électromyogramme — qui a cependant été pratiqué dans un plus petit nombre de cas que celles-ci — aux données du laboratoire de routine et aux résultats de la biopsie. Celle-ci manque dans un certain nombre de myasthénies et de dystrophies myotoniques chez lesquelles le tableau clinique et les données bioélectriques étaient assez clairs pour ne pas l'imposer ; ce fait a cependant limité la portée de certaines relations que nous avons observées. Enfin, chez quelques malades — qui n'ont pas été vus à l'Institut Bunge — et dont on a seulement eu le sérum, nous avons dû nous limiter au résumé clinique qui l'accompagnait.

Nous avons divisé ces 159 cas en plusieurs groupes : 30 maladies de Steinert, 25 myasthénies, 31 « myosites », 64 dystrophies musculaires et 9 cas divers. Parmi les myopathies, il y a des formes scapulo-humérales, des formes pelvi-fémorales et deux formes distales.

En fait, nous avons constitué quelques sous-groupes : nous avons séparé les enfants (deux myasthénies, une myosite, sept myopathies infantiles) des adultes ; nous avons divisé les myosites en « myosites authentifiées » cliniquement et histologiquement — et « myosites douteuses » dont la biopsie montrait des fibres altérées et une réaction fibreuse importante, mais pas d'infiltrats lymphocytaires — et les myopathies en « myopathies typiques », « myopathies douteuses » — troubles cliniques discrets, altérations histologiques légères, et en « myopathies avec une composante myasthéniforme ».

Ce groupe nous a semblé, au début, intéressant. Il est formé par six malades chez qui s'ajoutaient aux signes habituels des myopathies, un ptosis ou une diplopie, avec fatigabilité excessive, parfois une épreuve positive à la fatigue par stimulation électrique, une réponse effective à la prostigmine, souvent des lymphorragies dans la biopsie. Dans deux cas positifs (Camp... O. et Camp... E.) qui sont deux frères, il existe une réaction myotonique par stimulation mécanique au niveau de la langue.

Nous ne reprendrons pas ici le problème des « myopathies myasthéniformes, auquel nous avons fait référence récemment. En tout cas, l'électrophorèse des protéines sériques n'a pu mettre en évidence des phénomènes analogues dans nos six cas, ni un parallélisme net avec ce qui se passe dans les observations de myasthénie.

Enfin, parmi les « cas divers », il existe trois enfants atteints de la maladie de Werdnig-Hoffmann, trois cas de maladie de Thomsen, une myosclérose publiée par Lowenthal et le sujet qui présentait une paramyotonie déclenchée par le froid, étudié par Meulders, auquel nous avons ajouté les deux frères, atteints, eux aussi, du même processus.

Dans le cas de myosclérose (Duc...) il s'agissait d'un sujet qui présentait un blocage des grandes articulations — surtout de la nuque et du maxillaire inférieur. Chronaxies nettement augmentées (de 10 à 15 fois leur valeur normale) et biopsie montrant des lésions de sclérose conjonctive, avec certaines fibres musculaires découpées par le processus sclérosant.

Le premier des trois cas de paramyotonie au froid, montrait des crampes et des raideurs depuis l'enfance, chaque fois qu'il était exposé au froid. Ces raideurs commençaient au niveau des mains et des pieds et remontaient jusqu'à la face, tout en respectant les épaules, les hanches et les muscles dorsaux. Parfois même, il existait une gêne à la mastication et la voix devenait inintelligible. Chronaxies augmentées pendant l'exposition au froid et normales si le sujet était réchauffé. E.E.G. altéré — bouffées thêta temporales lorsque celui-ci se trouvait ainsi, s'aggravant beaucoup — bouffées paroxystiques de 100 à 130 microvolts — s'il était soumis au froid.

Les deux frères — deux jeunes garçons également — offraient le même tableau clinique ; chez l'un, l'E.E.G. était normal, chez l'autre, au cours du refroidissement, apparaissaient des ondes lentes, surtout dans les régions postérieures.

Le protéinogramme s'est révélé normal dans le cas de myosclérose, sauf pour les protéines totales, qui sont diminuées (5,5 g p. 100, la plus forte diminution de la série), mais tous les pourcentages des différentes fractions étant normaux, on pouvait penser simplement à une hypoprotéinémie par malnutrition.

Quant aux trois paramyotonies au froid, toutes les valeurs ont été normales ; il ne s'agit donc pas d'un processus analogue aux cryoglobulinémies.

MÉTHODES.

Les méthodes utilisées sont :

1^o Pour l'électrophorèse sur papier, mise en évidence des protéines par la méthode de Grassmann et Hannig ; des glucoprotéines par la méthode de Raynaud, Eshoughes et Paquet, tandis que les lipoprotéines sont colorées au Sudan noir.

2^o L'électrophorèse en agar a été faite selon la méthode de Wieme.

PROTÉINES TOTALES.

Elles sont normales dans presque 90 p. 100 de nos cas. A part l'hypoprotéinémie que nous venons de signaler dans l'observation de myosclérose, le seul fait intéressant est leur diminution, dans les polymyosites traitées à la cortisone. Dans un cas, les valeurs sont passées de 11,5 g p. 100 à 6,5 g, c'est-à-dire, qu'elles ont diminué de moitié (1).

L'albumine montre plus de variations. Vingt-quatre des 30 atrophies myotoniques ont des chiffres à peu près normaux, mais chez six il existe une diminution, sans que celle-ci semble liée à la durée et à la gravité du processus ou à l'âge du malade. Deux

(1) Ici, comme pour les variations des différentes fractions protéiques sous l'action de la cortisone, les chiffres élevés ne correspondent pas seulement à la phase antérieure au traitement, mais aussi aux rechutes : l'évolution n'a jamais été rectiligne — comme le ferait penser le graphique — il y a eu des aggravations transitoires, mais l'allure générale a été celle de l'augmentation des albumines et des α -2-globulines avec diminution des γ -globulines — et à cause de ceci — des protéines totales.

sujets présentaient une bronchite au moment où les déterminations furent faites. Par contre, chez un malade, l'administration de cortisone fit augmenter le taux d'albumine. Ce phénomène — inverse, mais analogue à celui que nous verrons pour les γ -globulines — pouvait s'expliquer, selon les idées d'Oppenheimer que nous avons citées, par des phénomènes immunologiques.

Dans la myasthénie, il y a diminution des albumines dans la moitié des cas à peu près (11 et 16) et ceci est encore plus marqué pour les « myosites authentifiées ». Par contre, les « myosites douteuses » sont toutes, sauf une, dans les limites normales les

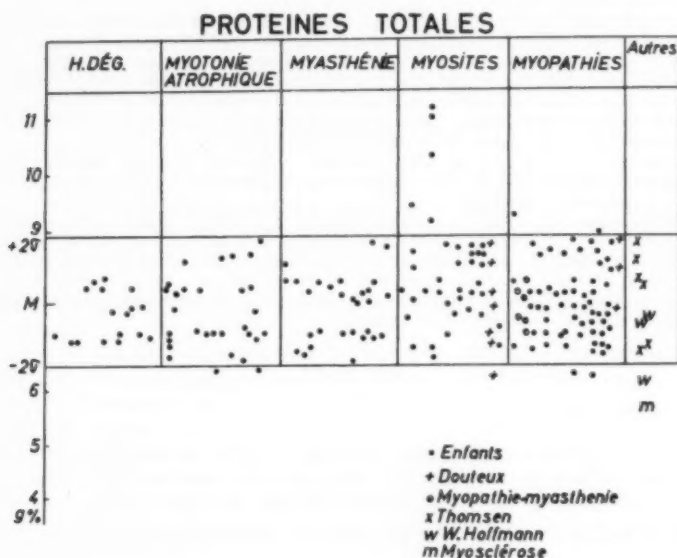


FIG. 1.

plus strictes, tout comme la masse des myopathies. La cortisone et l'A.C.T.H. font augmenter les albumines, mais souvent (et même à la fin du traitement) elles restent anormalement basses.

Quant aux myopathies, elles sont normales prises en bloc ; les « myopathies myasthéniformes » ne montrent rien de particulier et les infantiles sont normales ou diminuées par moitié. Les cas avec des chiffres bas n'appartiennent pas à une forme clinique plus qu'à une autre et ne sont ni plus avancés, ni moins avancés que les autres, dans leur évolution.

Nous ne nous arrêtons pas sur les α -1-globulines ; les amples variations intra-individuelles de la plupart des cas correspondent simplement à l'ampleur des limites normales de cette fraction, sauf dans 18 cas, qui ont des valeurs élevées (et ceci sans explication apparente), tous les chiffres sont normaux.

Par contre, les α -2-globulines montrent des variations intéressantes, moins cepen-

dant qu'on ne l'avait pensé, puisqu'il y a des chiffres anormalement élevés dans tous les groupes et qu'il n'existe que deux observations — deux myosites, dont une, soumise à la cortisone — chez lesquelles les α -2-globulines sont légèrement diminuées.

Dix-sept dystrophies myotoniques sur 30 ont un taux d' α -2 globulines augmenté ; la cortisone accentue ceci légèrement dans le cas où elle a été appliquée. Par contre, chez les myasthéniques, cette augmentation n'est présente que dans le quart des observations. Pour ce qui est des myosites, les « myosites douteuses » sont dans les limites les plus normales — ressemblant en cela aux myopathies. Quelques-unes des

ALBUMINES

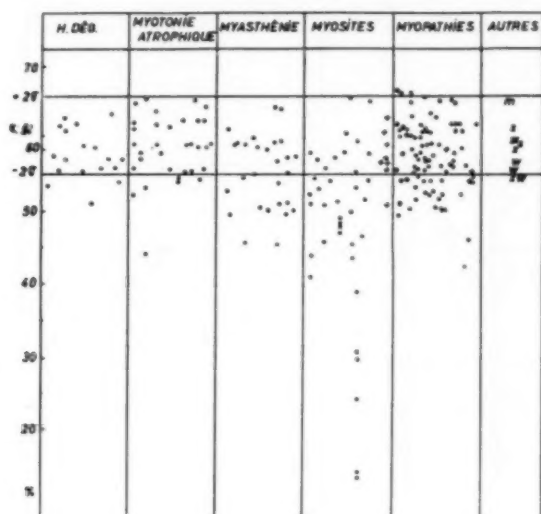


FIG. 2.

« myosites authentifiées » avec les chiffres les plus élevés de cette fraction, ont des infiltrats très importants dans la biopsie ; ce n'est cependant pas là un phénomène général, et il y a des cas avec des infiltrats abondants et des taux normaux.

Les myopathies se trouvent, en bloc, dans les limites normales. Des « myopathies douteuses », celle qui a le taux le plus élevé, est un cas très particulier d'ophtalmoplégie, exophtalmie, tremblement, hypersudation, atrophie des muscles proximaux, créatinurie élevée, augmentation diffuse des chronaxies, image histologique correspondant à une myopathie très avancée, avec remplacement adipeux important, et MB de —11 p. 100.

Les β -globulines sont normales dans la majorité des cas. Il faut souligner que, chez un tiers des dystrophies myotoniques, elles sont augmentées, augmentation qui compense, avec celle des α -2-globulines, la diminution des γ -globulines, dont nous allons nous occuper tout de suite. Cependant, les observations dans lesquelles existe cette

augmentation des β -globulines ne sont pas les mêmes que celles dans lesquelles le taux de α_2 est élevé ; les augmentations de ces deux fractions ne semblent pas liées l'une à l'autre.

C'est sur les γ -globulines que nous allons nous arrêter davantage. Parmi les cas de maladie de Steinert, 13 — pratiquement la moitié par conséquent — ont des taux inférieurs aux normaux, certains très bas (6 p. 100 dans une des observations). Un seul cas a montré un chiffre élevé (29 p. 100) mais à la seconde détermination il était déjà normal. Processus infectieux intercurrent comme on pourrait le penser

GLOBULINES α_1

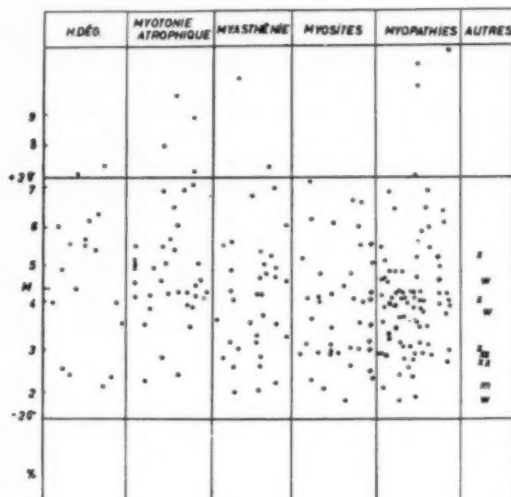


FIG. 3.

d'après les résultats de Zinneman. En tout cas, trois de nos résultats pourraient être interprétés dans le sens des idées de cet auteur (l'hypogamma-globulinémie ne serait pas due à une déficience dans la synthèse de cette fraction, mais à une accélération de sa destruction : devant un stimulus infectieux les γ -globulines augmentent normalement) : dans deux de nos cas, qui souffraient d'une bronchite au moment où les déterminations furent faites, le taux de ces globulines était normal ; d'autre part, un traitement à la cortisone fit diminuer ce taux au-dessous de la limite normale (12 p. 100 à 9 p. 100) chez un troisième malade.

Les myasthénies constituent un contraste frappant avec les dystrophies myotoniques : bien qu'ayant les mêmes valeurs de protéines totales, chez les premières — chez la moitié d'entre elles plus exactement les γ -globulines sont augmentées, tout comme dans les myosites, bien que dans des proportions moins importantes.

Dans quelques-unes de ces myasthénies on a pu mettre en évidence des lymphoragies abondantes. Le rapprochement entre ces deux faits — biochimique et histo-

logique — dans ces deux processus musculaires semble s'imposer. Nous ne saurions le faire avec certitude, car le diagnostic de myasthénie ayant été posé sur la clinique, sur la positivité (cette fois-ci plus systématique qu'elle ne l'était pour les « myopathies myasthéniformes ») de la réaction de Jolly et sur la sensibilité à la prostigmine et au mestinon la biopsie n'a pas été faite dans tous les cas. C'est là cependant un fait qui nous semble intéressant à retenir.

Dans les myosites, les taux des γ -globulines sont très élevés dans la moitié des cas « authentifiés ».

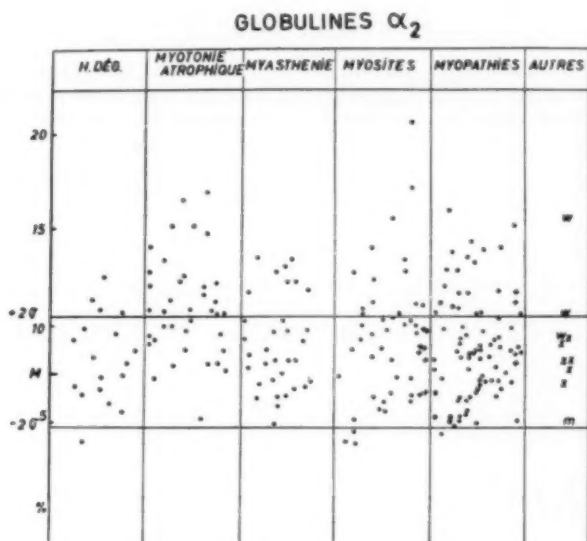


FIG. 4.

Dans le cas Bev... (59 p. 100, 48,3 p. 100, 46 p. 100, 46 p. 100, 51 p. 100, 27 p. 100), il y eut une diminution de cette fraction protéique sous l'action de la cortisone. Il s'agissait d'une femme de 31 ans, dont le premier signe du processus fut de la fatigue au niveau des extrémités. Il y eut après plusieurs poussées fébriles, des douleurs dans les épaules et dans les mains, un léger œdème des membres supérieurs, de la face et des mollets, une légère rougeur cutanée, de l'acrocyanoose et des douleurs au niveau de certains muscles dont la consistance ressemblait à celle du caoutchouc. Augmentation importante des chronaxies, diffuse bien que prédominant à la racine des membres, E.M.G. avec des potentiels brefs, polyphasiques, de petite amplitude et constituant un tracé interférentiel pour un effort discret, et biopsie mettant en évidence d'abondants infiltrats lymphoplasmocytaires, des fibres de calibres très différents, des images de fragmentation et de myopathie et un œdème avec une périnevrite discrète.

Dans le cas Bra... (40 p. 100 de γ -globulines d'abord, 29 p. 100 ensuite), il existait des douleurs au niveau de la face dorsale des pieds, une gêne pour marcher, un érythème généralisé avec œdème, de la faiblesse au niveau des deux ceintures scapulaires, des crises de sudation, une température subfébrile, chute des cheveux, augmentation des chronaxies sans topographie précise, et à la biopsie, fragmentation des fibres et infiltrats lympho-plasmocytaires avec d'abondants fibroblastes. La cortisone améliora le tableau clinique et entraîna une diminution des γ -globulines, bien que ne réussissant pas à les ramener dans les limites de la normale.

Evidemment, tous les cas de notre série ne sont pas aussi typiques que ceux-ci.

Les « myosites douteuses » tendent à se comporter comme le reste des myosites, avec un taux de γ -globulines supérieur à la normale, ou bien normal, mais déjà près de la limite supérieure. Ces « myosites douteuses » avec des fibres de tailles différentes, des images de myophagie, une augmentation du conjonctif, avec beaucoup de fibrocytes et de fibroblastes, mais sans infiltrats lymphocytaires) ressemblent par conséquent aux « myosites authentifiées » pour ce qui est des γ -globulines, tandis qu'elles ressemblent davantage aux myopathies, qui ont des valeurs normales en général, pour ce qui est, nous l'avons vu, des α -2-globulines. Dans ces myosites résiduelles, il semblerait donc exister, du point de vue biochimique, et comme elle existe certainement du point de vue histologique, une participation de deux processus : les phénomènes interstitiels, déjà à moitié éteints, et l'affectation du parenchyme. C'est là cependant une interprétation à confirmer.

Enfin, le taux des γ -globulines est, en bloc, normal dans les dystrophies musculaires, mais il existe deux petits groupes divergents : un avec des chiffres élevés, un autre avec des valeurs diminuées, comme dans la maladie de Steinert. Comme nous l'avons dit, les malades, avec une composante myasthéniforme ne se comportent pas d'une façon univoque.

Les patients présentant des taux élevés n'ont rien en commun : ni l'âge, ni la forme clinique du processus — pelvi-fémorale, scapulo-humérale ou distale indifféremment — ni la gravité du tableau clinique. Par contre, parmi ceux du deuxième groupe, avec hypogammaglobulinémie, nous retrouvons cinq des sept myopathies infantiles

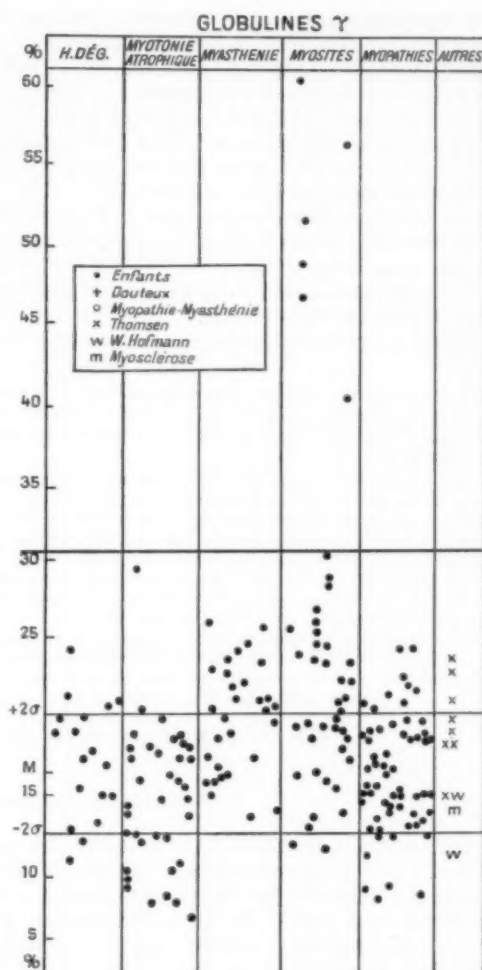


FIG. 6.

(les deux autres ont des taux normaux). Nous pensons qu'en plus du type du processus myopathique (les deux enfants myasthéniques et celui atteint d'une polymyosite ont des valeurs normales de cette fraction et non pas diminuées), c'est l'âge qui — à l'intérieur du groupe des myopathies — devrait intervenir dans ce phénomène. En effet, d'une part, à l'âge de ces enfants — aucun n'avait moins de quatre ans — les processus immunologiques sont déjà normalement développés, et de l'autre, bien que, dans tous les cas, il s'agisse de formes pelvi-fémorales (il n'y avait de pseudohypertrophie que dans deux cas, et d'ailleurs ce critère de la pseudohypertrophie, fait transitoire, est peu valable), il y a aussi dans notre série des adultes, avec des myopathies pelvi-fémorales et des γ -globulines normales ou même élevées, tout aussi bien que des formes scapulo-humérales avec γ -globulines diminuées.

Cette diminution des γ -globulines dans une bonne partie des myopathies infantiles, nous semble un fait à retenir.

Parmi ces processus musculaires infantiles, deux sont assez particuliers.

Chez l'un (Gee...), enfant qui n'a jamais bien pu courir ni se tenir debout normalement, et qui montre une atteinte au niveau de la racine — surtout pelvienne — parvenant mal à se relever, le tableau a évolué cependant au bout de deux ans vers l'amélioration, ce qui n'est pas fréquent dans les myopathies.

Chez l'autre (Lav...) dont un frère présente d'ailleurs un tableau identique, il y a, depuis la naissance, et en plus d'une luxation congénitale familiale de la hanche, des hypoplasies de certains muscles (pectoraux et deltoïdes surtout) avec dureté généralisée, contracture congénitale des articulations, lordose, main avec rétraction du type Dupuytren, blocage des coudes et des genoux (l'enfant a les quatre membres en demi-flexion, toujours dans la même attitude, quelle que soit la position qu'on lui fait prendre, comme une « poupée de bois »). Créatinurie élevée, chronaxies très élevées, plus au niveau des racines, et biopsie musculaire montrant un tissu avec des fibres très altérées, avec un remplacement adipeux important et sans infiltrats.

L'électrophorèse en agar confirme, du point de vue quantitatif, la diminution des γ -globulines dans la maladie de Steinert et on observe une augmentation des α -globulines dans certaines dystrophies musculaires.

III. — Lipidogramme et glucidogramme

TRAVAUX ANTÉRIEURS.

Sur ce terrain, les résultats sont encore plus parcellaires et assez contradictoires.

Il y aurait pour Oppenheimer une diminution nettement significative de la lipoprotéine α -I dans les dystrophies musculaires, pour Moggi et collaborateurs il en serait de même ; par contre, De Petra et Sergio ont des résultats normaux.

Les glycoprotéines seraient augmentées dans les myopathies, par rapport aux atrophies neurogènes type Charcot-Marie ; De Petra et Sergio ont confirmé ce fait dans un cas.

Dans la myotonie atrophique, il existerait une augmentation des lipoprotéines β (Oppenheimer et coll., Kühn et Welcher) ; par contre, il n'y aurait rien de typique dans le glucidogramme. Pour Corridori les α -glycoprotéines seraient augmentées dans les myopathies et le Steinert.

Les deux cas de maladie de Thomsen étudiés par Thompkins et ses collaborateurs avaient un lipidogramme normal.

Enfin, pour ce qui est des myosites et des myasthénies, nous ne connaissons pas de publication à leur sujet.

RÉSULTATS PERSONNELS.

Ils ne sont pas plus encourageant que les précédents. On retrouvera dans les figures 7 et 8 les variations des lipo- et des glycoprotéines.

Pour ce qui est des premières, aucune altération systématique ne peut être relevée. Quant aux secondes, le seul fait marquant est l'augmentation des albumines présentes dans la moitié des myopathies et dans la moitié des dystrophies myotoniques dans lesquelles on a fait ces déterminations.

Cette augmentation des albumines n'est compensée — dans la gamme des globulines — par aucune déviation importante d'une fraction déterminée : il y a seulement une diminution des globulines γ dans quelques cas de myopathie. L'augmentation des albumines semble compensée par une diminution homogène — et discrète — de toutes les fractions globuliniques.

GLYCOPROTEINES

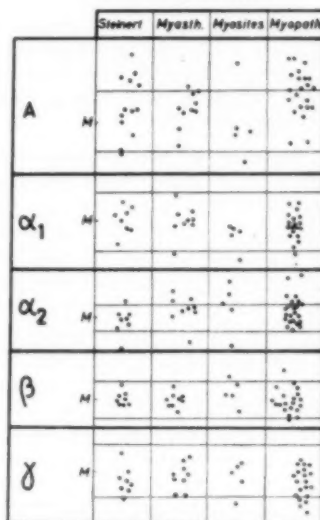


FIG. 7.

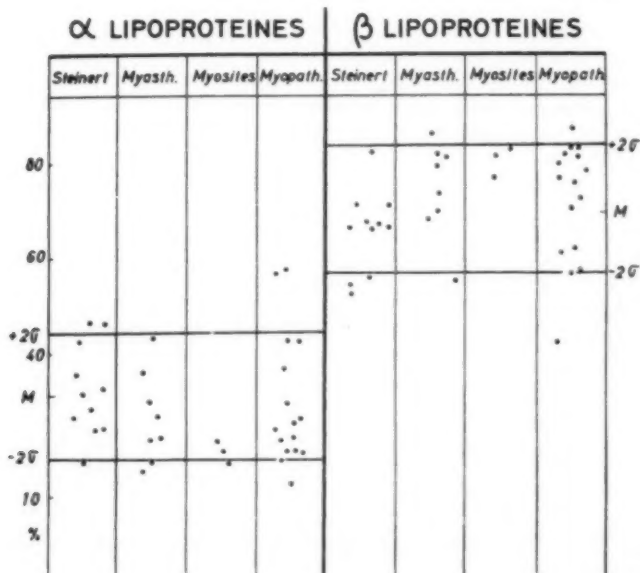


FIG. 8.

Conclusions

Nous pouvons conclure de notre série de 159 cas de maladies musculaires, étudiée grâce à l'électrophorèse des protéines sur papier, en agar, du lipidogramme ou du glucidogramme que :

Les protéines totales et les α -1-globulines sont normales dans toutes les maladies du muscle, et qu'il existe une augmentation des α -2-globulines dans toutes ces maladies, bien que l'importance de celle-ci puisse varier d'après le processus.

Dans la myotonie atrophique de Steinert il existe souvent une diminution des albumines avec diminution des γ -globulines et augmentation des α -2-globulines. Les malades qui présentaient une infection au moment où les déterminations furent faites ont des taux normaux de γ -globulines ; la cortisone, appliquée dans un cas, a fait diminuer le chiffre de celles-ci au-dessous des limites normales. D'après ceci, l'hypothèse de Zinneman et Rotstein, selon laquelle la diminution des γ -globulines dépend non pas d'une hypoproduction, mais de leur destruction accélérée, semble vraisemblable ; l'augmentation des γ -globulines restant possible au cours d'un processus infectieux.

Dans quelques cas, il existe une augmentation des β -globulines.

Dans la myasthénie, il y a très souvent une augmentation de γ -globulines (sans que nous ayons découvert de cas avec une diminution de cette fraction protéique parmi nos 25 observations). Certains des taux les plus élevés des γ -globulines correspondent à des cas dans la biopsie desquels on a mis en évidence des lymphorragies importantes.

Ce même phénomène existe dans les myosites, mais à un degré encore plus marqué que dans les myasthénies. Les taux des γ -globulines sont parfois très élevés (ceux des α -2-globulines le sont aussi). La cortisone et l'A.C.T.H. font diminuer les γ -globulines, en augmentant les albumines et les α -2-globulines.

Les « myosites douteuses » montrent une tendance aux taux élevés de γ -globulines — comme les autres myosites, mais de manière plus discrète que celles-ci — et par contre, leurs taux en α -2-globulines sont normaux comme dans les deux tiers des myopathies.

Dans les dystrophies musculaires, il y a une augmentation des α -globulines dans le tiers des cas. Le groupe des « myopathies avec une composante myasthéniforme » ne se comporte pas d'une manière spéciale. Par contre, dans les deux tiers des cas de myopathie infantile, il y a une diminution des γ -globulines, comme dans les myotonies atrophiques, sans qu'il existe cependant des troubles myotoniques. Ce phénomène ne garde aucune relation avec la forme clinique (il y a des myopathies pelvi-fémorales chez l'adulte avec des γ -globulines normales ou augmentées).

Le nombre de cas étudiés de myotonie de Thomsen, de paramyotonie au froid, de myosclérose et de maladie de Werdnig-Hoffmann est trop restreint pour qu'on puisse en tirer des conclusions valables.

L'électrophorèse en agar confirme la diminution des γ -globulines dans les myotonies atrophiques et l'augmentation de la fraction α -2 dans certaines myopathies.

Tandis que les lipidogrammes ne révèlent pas d'altérations particulières, les glucidogrammes mettent en évidence une augmentation des glycoprotéines liées aux albumines dans la moitié des cas de dystrophie musculaire et de myotonie atrophique chez lesquels ils ont été réalisés.

Dans la figure 9, nous avons représenté le profil protéique de ces différents processus musculaires.

Nous croyons qu'il serait prématuré de tirer de ces données des conclusions au point de vue biochimique. Le travail que nous avons réalisé constitue seulement une première étape, puisqu'il a permis de mettre en évidence un certain nombre de modifications dans une série importante d'observations, ce qui n'avait jamais été fait, à notre connaissance.

Les résultats obtenus dans les travaux précédents, souvent concordants d'ailleurs,

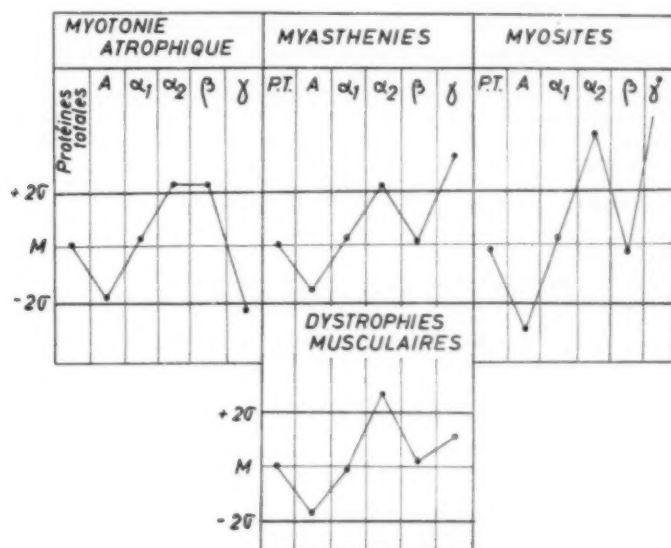


FIG. 9.

provenaient de cas trop peu nombreux et chez lesquels on avait appliqué des techniques parfois différentes, pour qu'on puisse en constituer un corps homogène.

Dans les étapes suivantes, il s'agira d'une part, d'obtenir une fragmentation plus poussée des éléments protéiques pour essayer de découvrir — si elles existent — des fractions qualitativement anormales, ou pour déterminer s'il y a une augmentation quantitative de certaines d'entre elles ; d'autre part, il faudra étudier les enzymes liées à chacune de ces fractions, qui sont peut-être à la base de l'augmentation de leur substrat protéique dans le phérogramme.

[Travail de l'Institut Bunge (Berchem-Anvers), Service de Neurologie :
Dr L. VAN BOGAERT, Laboratoire de Neurochimie (Dr A. LOWENTHAL).]

BIBLIOGRAPHIE

- BEHREND (R. Ch.). Zur Frage der erworbenen Myotonie. *Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1949, 160, 1, 22-30.
- BUSCAINO (G. A.). Panorama patogenetico biochimico delle distrofie muscolari e della miotonia. *Quaderni di Acta Neurologica*, XIX, Napoli, 1959, 208.
- CORRIDORI (F.). Ricerche sulle quadro elettroforetico delle proteine e delle glicoproteine seriche nelle distrofie muscolari progressive e nelle distrofie miotoniche. *Riv. Sper. di Freniatr.*, 1960, 84, 1, 52-60.
- DRYER (R. L.), TAMMES (A. R.), ROUTH (J. I.) et PAUL (W. D.). *Proceed. Iowa Acad. Sci.*, 1956, 63, 388 (cité par OPPENHEIMER).
- GENTILI (C.) et CORSI (A.). Contributo allo studio della miotonia. *Bologna Med.*, 1957, 58, 3, 4-6.
- GUARNASCHELLI-RAGGIO (A.). La proteinemia nella distrofia muscolare progressiva primitiva. *Arch. Fisiop. e clin. Ric.*, 1938, 6, 391-406.
- IONASESCO (V.) et LICAL (N.). Contribution à l'étude des modifications électrophorétiques sériques dans les myopathies. *Rev. Neurol.*, 1960, 102, 3, 253-261.
- JACOBSON (W. E.), SCHULTZ (A.) et ANDERSON (J.). Endocrine studies in eight patients with Dystrophia Myotonica. *J. Clin. Endocrinol.*, 1955, 15, 6, 801-810.
- JACKSON (Ch.) et BLOCK (W. D.). Serum electrophoresis studies of patients with a recessively inherited muscular dystrophy. *J. Lab. Clin. Med.*, 1956, 48, 9, 820.
- KÜHN (E.) et WEICKER (M.). Serum proteine und Lipide bei myotonischer Dystrophie. *Schw. Med. Wochschr.*, 1957, 87, 6, 460-468.
- LOWENTHAL (A.) et VAN SANDE (M.). Nouvelles déterminations des fractions protéiniques dans le sérum de patients atteints d'affections musculaires. *Rev. Fr. d'Et. Clin. et Biol.*, 1956, 1, 7, 765-771.
- MERTENS (H. G.) et GRÜTTNER (R.). Untersuchungen zur Pathophysiologie und Therapie der Myotonien unter besonderer Berücksichtigung des Elektrolythaushaltes. *Klin. Wochschr.*, 1955, 33, 6, 593-601.
- MOGGI (P.), FRANICALANCIA (L.) et RAPI (F.). Ricerche sulle myopatie. Dosaggio elettroforetico delle proteine, lipoproteine e glicoproteine. *Riv. Clin. Pediat.*, 1955, 55, 7, 18-32.
- OPPENHEIMER (M.), SHULMAN (S.), ROBERTS (S.) et MILHORAT (A. T.). Serum Proteins and Glycoproteins. II. Muscular Dystrophy and related Diseases in Patients. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.*, 1959, 100, 6, 564-567.
- SCARZELLA (R.). Considerazioni sulla terapia con prednisone nella miotonia di Thomsen e nella distrofia miotonica di Steinert. *Giorn. Psich. e Neuropat.*, 1957, 85, 9, 1001-1009.
- SMIRNOV (Y. K.). Les fractions des protéines du sérum sanguin dans certaines lésions de la région diencephalique. *J. Neurop. Psych. C. C. Korsakow*, 1958, 58, 5, 427-431.
- THEVENARD (A.) et DE MENDE. Étude électrophorétique des protéines sériques par la méthode de Tiselius dans la myasthénie d'Erb-Goldflam. *Rev. Neurol.*, 1955, 92, 2, 143-146.
- TOBLER (R.). Myotonia congenita Thomsen. Klinische Beobachtung bei zwei Geschwistern. *Helv. Pediat. Acta*, 1954, 9, 3, 351-363.
- TOMPKINS (V.), LASCELLES (R. G.) et MCKINNEY (B.). The relief of myotonia by the use of a potassium binding resin. *Journ. Neurol. Neurosurg., Psych.*, 1959, 22, 1, 50-62.
- TORRE (M.), SCARZELLA (R.) et ZANALDA (A.). Gli aminoacidi liberi del sangue nella miotonia. *Boll. Soc. It. Biol. Sper.*, 1955, 31, 7, 723-734.
- TYLER (F. H.) et PERKOFF (G. T.). Studies on disorders of muscle. VI. Is progressive muscular dystrophy an endocrine or metabolic disorder? *Arch. Int. Med.*, 1951, 88, 75-188.
- VAN BOGAERT (L.), RADERMECKER (M. A.), LOWENTHAL (A.) et KETELAER (J.). VIII. Les polymyosites chroniques. Essais avec la cortisone. *Acta Neur. et Psych. Belgica*, 1955, 55, 11, 869-922.
- VAN SANDE (M.). Applications de l'électrophorèse sur papier à l'étude des protéines sériques chez des sujets atteints de polymyosite. *Acta Neurol. et Psych. Belgica*, 1954, 54, 1, 78-85.
- ZINNEMAN (M. H.) et ROTSTEIN (J.). A study of gamma globulins in dystrophia myotonica. *J. of Lab. Clin. Med.*, 1956, 47, 6, 907-916.

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 2 mars 1961

Présidence de M. M. DAVID

SOMMAIRE

Communications :

- | | | | |
|--|-----|--|-----|
| G. ARNOULD, J. LEPOIRE, P. TRIDON et M. LAXENAIRE. — Les neurinomes du trijumeau. Particularités cliniques et radiologiques..... | 302 | A. GROSSIORD, J. P. HELD, M. ODIÈVRE et M. MARTIN. — Mydriase par excitation nociceptive sous-lésionnelle chez les tétraplégiques..... | 310 |
| M. BERGOUIGNAN. — Nouvelle observation de contracture abdomino-crurale en flexion au cours de la maladie d'Addison..... | 329 | R. MESSIMY, J. ABOULKER et M. DAVID. — A propos d'un cas de nystagmus retractorius observé au cours d'un pinéalome probable. Considérations anatomocliniques et physio-pathologiques (<i>parait en mémoire original</i>)..... | 332 |
| A. CRÉMIEUX, J. ALLIEZ, P. BERNARD, M. TOGA et M ^{me} D. PACHE. — Cécité corticale et anosognosie visuelle avec état confuso-démientiel interférant avec un hypopituitarisme grave chez une diabétique ancienne. Étude anatomoclinique (découverte nécropsique d'un adénome éosinophile)..... | 320 | E. OSETOWSKA et Z. KRASNICKA (présentés par L. VAN BOGAERT). — Sur le syndrome sous-bulbaire d'Opalski avec une étude anatomique (contribution aux aspects paradoxaux du syndrome de Wallenberg)..... | 314 |
| H. FISCHGOLD et J. METZGER. — Précisions sur la radiographie du rocher dans les neurinomes du trijumeau..... | 308 | E. PAILLAS, G. DAR COURT et C. RIGHINI. — Essai de distinction des agnosies visuelles pour les formes selon l'hémisphère lésé..... | 332 |
| A. GROSSIORD, J. P. HELD et M. ODIÈVRE. — A propos du syndrome hématomyélique. Ses formes dites spontanées. Étude critique (<i>parait en mémoire original</i>)..... | 332 | R. THUREL, J. NEHLIL et P. O'KEEFE. — Traitement stéréotaxique des mouvements involontaires. Rôle de la lésion du faisceau pyramidal dans la capsule interne ; possibilité d'un repérage osseux associé à la stimulation électrique..... | 327 |

COMMUNICATIONS

Les neurinomes du trijumeau. Particularités cliniques et radiologiques,

par MM. G. Arnould, J. Lepoire, P. Tridon et M. Laxenaire.

Les neurinomes du trijumeau sont rares puisqu'une centaine d'observations seulement peut en être relevée dans la littérature mondiale. On ne retrouve dans la littérature neurologique française que les cas d'Alajouanine (1930), Alajouanine et Thurel (1935), Gros (1948), Guillaume, Rogé et Mazars (1949), Bonnal et Pellegrin (1957). Les principaux travaux étrangers sont dus à Frazier (1917), Dandy (1932), Krayenbuhl (1936 et 1959), Jefferson (1955), Olive et Svien (1957), Schizano et Olivecrona (1960).

Certains de ces cas peuvent prêter à discussion quant à leur nature histologique, des tumeurs malignes primitives ou métastatiques ayant parfois été englobées dans des études générales sur les tumeurs du ganglion de Gasser et confondues avec les neurinomes.

Le neurinome du trijumeau se rencontre le plus souvent chez l'adulte jeune, entre 20 et 50 ans, sans prédilection de sexe ni de côté.

Selon leur point de départ on distingue :

1° les tumeurs du ganglion de Gasser qui se développent essentiellement dans la fosse cérébrale moyenne ;

2° les tumeurs issues de la racine qui siègent, de ce fait, dans la fosse cérébrale postérieure au niveau de l'angle ponto-cérébelleux ;

3° les formes mixtes développées simultanément dans les deux fosses.

La tumeur se développant à partir du trijumeau, il est aisé de comprendre que l'on retrouve précocement, dans la plupart des cas, un ensemble de signes qui traduisent la souffrance de ce nerf : algies faciales permanentes ou passagères qui évoquent exceptionnellement le tic douloureux de la face ; anesthésie ou hypoesthésie qui peuvent se compliquer de kératite neuroparalytique, paralysie et amyotrophie des muscles masticateurs beaucoup plus rares et tardives. La symptomatologie trijéminalle peut persister isolée durant des mois ou même des années.

A ces signes qui traduisent l'atteinte primitive du nerf trijumeau, s'associent, fréquemment, un certain nombre de troubles qui vont réaliser des groupements différents selon le siège de la lésion.

A. Le neurinome du ganglion de Gasser se traduit par l'atteinte, dans un deuxième temps, des nerfs oculo-moteurs (pathétique et plus tard moteur oculaire commun), par une exophtalmie (6 fois sur 11, dans la statistique de Schizano) ou une souffrance du nerf optique encore plus rare et tardive.

B. Le neurinome développé sur la racine réalise un tableau de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux qui associe, aux signes trijéminaux, l'atteinte fréquente du facial, de l'audition et plus rarement une souffrance des dernières paires crâniennes (X, XI, XII).

Les signes cérébelleux et pyramidaux signalés dans environ le tiers des cas traduisent la compression directe ou indirecte du tronc cérébral.

L'hypertension intracranienne est plus fréquente dans cette dernière forme.

L'examen du L. C.-R. révèle rarement une dissociation albumino-cytologique élevée, contrairement aux neurinomes de la 8^e paire.

Si l'électroencéphalographie n'apporte habituellement aucun renseignement digne d'intérêt, les radiographies du crâne mettent en évidence des signes hautement évocateurs qui traduisent :

1^o La destruction de la pointe du rocher visualisée en incidence de Stenvers ou plus simplement sur la classique incidence projetant les pyramides pétreuses dans les orbites. Ce signe traduit toujours pour Lindgren, l'extension à la fosse cérébrale postérieure. Pour ce même auteur, l'intégrité de la pointe du rocher permet d'écarter le diagnostic de neurinome.

2^o L'érosion du plancher de la fosse cérébrale moyenne se rencontre surtout dans les formes antérieures, son étendue est variable ; dans les cas extrêmes, elle gagne la selle turcique, les clinoides et même l'orbite.

La pneumoencéphalographie confirme, dans les formes postérieures, l'existence d'une lésion expansive située au niveau de l'angle ponto-cérébelleux qui soulève les citernes de l'angle ponto-cérébelleux et circumpédonculaire et déplace inconstamment le IV^e ventricule et l'aqueduc de Sylvius.

Lorsque la tumeur siège dans la fosse cérébrale moyenne et est insuffisamment volumineuse, la pneumoencéphalographie ne montre qu'une déformation et un soulèvement de la corne temporale homolatérale.

L'artériographie n'objective habituellement que des signes de déplacement du système carotidien proportionnellement au volume de la tumeur. Le retentissement sur le système vertébro-basilaire est plus rare.

Toutes ces précisions topographiques sont néanmoins importantes pour décider de la voie chirurgicale. La voie temporale est réservée aux formes antérieures. L'extirpation de la tumeur dans sa totalité n'est pas toujours possible en raison de son extension pharyngo-orbitaire et des adhérences carotidiennes qu'elle peut contracter. Une lobectomie temporale a dû être pratiquée dans quelques cas. Il n'est pas superflu d'insister sur la nécessité de toujours suspecter et rechercher un prolongement en bissac, souvent de petite taille, mais néanmoins générateur de récédive.

Les résultats opératoires sont habituellement favorables : il est possible d'observer une aphasie ou une hémiparésie passagères ; les séquelles comitiales sont rares. Seules persistent l'anesthésie faciale et l'atteinte visuelle et auditive lorsqu'elles coexistaient.

Les deux observations suivantes concernent deux neurinomes du ganglion de Gasser dont nous résumons la symptomatologie clinique et radiologique très évocatrice, pour envisager ensuite leurs particularités.

Obs. 1. — M. P..., 31 ans, hospitalisé à la Clinique Neurologique (Pr Kissel) le 10-9-60, accuse, depuis 2 ans, des céphalées passagères, sans siège précis, d'intensité modérée ainsi que quelques vomissements matinaux qui surviennent sans effort. Ces manifestations n'inquiètent tout d'abord pas le malade qui ne consulte son médecin qu'en mars 1960 par suite de la survenue d'une baisse de l'acuité visuelle à gauche, d'une diplopie horizontale, de manifestations vertigineuses et surtout d'algies intenses, presque permanentes intéressant toute l'hémiface gauche. Ce tableau se précise durant les mois qui suivent au cours desquels le patient accuse quelques troubles de la marche qui devient mal assurée, parfois même ébrieuse et surtout une asthénie physique et intellectuelle considérable.

Examen neurologique.

- Malade en bon état général.
- Pas de déficit moteur.
- Hyporéflexie ostéo-tendineuse généralisée, symétrique.
- Cutanés plantaires en flexion.
- Aucun trouble sensitif, cérébelleux ou sphinctérien.

Au niveau des nerfs crâniens :

- Paralyse du VI gauche.
- Anesthésie trigéminal gauche à tous les modes et dans tout le territoire, avec anesthésie coréenne complète.
- Pas de paralysie des muscles masticateurs.
- La 8^e paire est intacte dans ses contingents cochléaire et vestibulaire.
- Les dernières paires crâniennes sont respectées ; on note seulement une abolition du réflexe nauséeux.

Examen ophtalmologique.

Les fonds d'yeux et le champ visuel sont normaux, la TAR à 35-70 aux deux yeux, l'acuité visuelle à 6/10 à droite et 4/10 à gauche est portée respectivement à 10-10 et 9-10 après correction.

Bilan biologique et hématologique strictement normal.

Le liquide céphalo-rachidien a la composition suivante :

Cytologie : 2,4 mm³. Albumine : 0,40.

Globulines : traces. Glucose : 0,61.

Bilan radiologique.

Les radiographies du crâne en révèlent pas d'image suspecte au niveau de la voûte. En incidence de face, les rochers se projetant dans les orbites, on constate la disparition de toute la pointe de la pyramide pétreuse gauche ; l'image du rocher est amputée à l'emporte-pièce dans la partie moyenne de l'orbite (fig. 1). La portion externe du conduit auditif interne semble normale.

L'incidence de Stenvers permet d'affirmer la destruction de toute la pointe de la pyramide pétreuse gauche qui s'étend jusqu'au voisinage du conduit auditif interne et de l'oreille interne qui est respectée.

En incidence de Hirtz : importante zone d'ostéolyse intéressant la plus grande partie de la fosse cérébrale moyenne gauche due surtout à la disparition de l'image de la pyramide pétreuse. Le trou déchiré antérieur n'est plus visible, la lame quadrilatère semble intéressée par le processus destructif au niveau de son bord gauche. L'érosion s'étend en dehors jusqu'au voisinage des trous ovale et grand rond qui semblent plus larges à gauche qu'à droite (fig. 2).

Électro-encéphalogramme : aucune anomalie majeure du tracé.

Encéphalographie gazeuse fractionnée.

Légère dilatation de l'ensemble du système ventriculaire, discret aplatissement de la citerne pré-pontique et surtout impossibilité d'objectiver la partie inférieure de la citerne circumpédonculaire gauche qui semble soulevée et écartée de la ligne médiane.

Artériographie vertébrale.

Pas d'image vraiment suspecte, mis à part un léger déplacement du tronc basilaire vers la droite sur les clichés de face, ainsi qu'un discret soulèvement et redressement du segment proximal de la cérébrale postérieure sur ces mêmes incidences.

Artériographie carotidienne gauche.

Pas d'image anormale sur la série des clichés de face. Par contre, de profil, on observe un léger soulèvement de l'ensemble du groupe sylvien et surtout, dès les premiers temps artériels on voit apparaître immédiatement en arrière de la portion supra-clinoïdienne du siphon carotidien, une image de vascularisation anormale, allongée dans le sens antéro-postérieur et mesurant environ 20 mm sur 6 mm. L'opacification n'en est pas homogène comme on l'observe habituellement au cours des malformations vasculaires anévrysmales. Cette image persiste lors des temps capillaire et veineux.

La coexistence chez un sujet jeune d'une atteinte trigéminal et d'une image d'ostéolyse de la pointe du rocher et de la fosse cérébrale moyenne devait nous faire suspecter l'existence d'une tumeur du ganglion de Gasser et nous inciter à confier le malade au neuro-chirurgien.

Intervention (P^r Lepoire).

Volet temporal gauche, abord intradural sous-temporal. La tumeur fait saillie dans la fosse moyenne, elle est partiellement extra-durale à sa partie interne ; la dure-mère est modifiée et traversée par un bourgeon tumoral. L'aspect de la tente du cervelet est normal de même que celui du ligament de



FIG. 1. — Destruction complète de la pointe du rocher gauche.

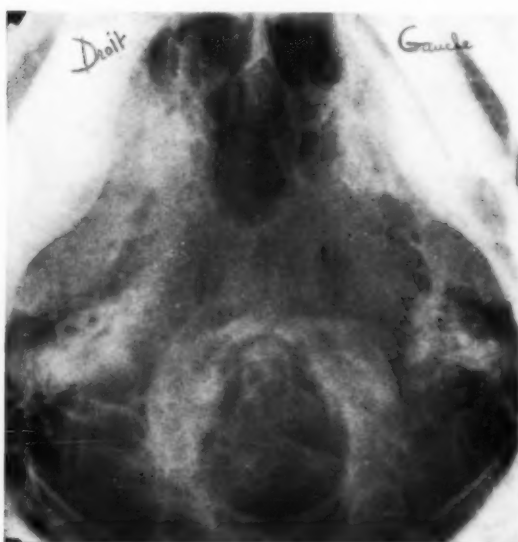


FIG. 2. — Ostéolyse du plancher de la fosse cérébrale moyenne gauche, et en particulier destruction de la pyramide pétreuse.

Gruber. La tumeur mesure 5 cm de long, son diamètre est d'environ 2 cm. Incision de la dure-mère basilaire le long du grand axe de la saillie tumorale. Dissection de la tumeur, difficultés d'hémostase au niveau de la face interne qui est abordée par trois ou quatre pédicules artériels, constitués de vaisseaux courts, fragiles qui paraissent venir de la cérébrale postérieure. Le pôle inférieur du neurinome plonge dans le rocher qui est creusé par une énorme géode à peu près ronde de 1,5 cm de diamètre. Au travers du rocher, la tumeur envoie un prolongement de la taille d'une grosse noisette dans la fosse postérieure. Pour l'exciser complètement, on est obligé d'inciser la tente du cervelet. Ce prolongement postérieur ne contracte pas de rapports vasculaires importants. Il est excisé complètement sans difficulté. On termine par un curetage minutieux de la cavité osseuse en fin d'intervention ; l'exérèse paraît totale. Reconstitution imparfaite de la dure-mère basilaire de la fosse temporale ; fermeture sur drain aspiratif enlevé le 3^e jour. Suites opératoires : le 8^e jour survient une série de crises comitiales s'échelonnant sur 24 heures. Pendant 10 jours aphasia incomplète, rétrocedant complètement par la suite.

Examen anatomo-pathologique : aspect typique de neurinome avec quelques monstruosité cellulaires.

Obs. 2. — (La 1^{re} partie de cette observation a déjà fait l'objet d'une présentation devant la société d'O.N.O. de Strasbourg-Nancy et nous nous contenterons d'en schématiser l'évolution.)

M^{me} B..., 28 ans, consulte le 13 janvier 1958 pour des dysesthésies de l'hémiface gauche apparues 18 mois auparavant, accompagnées de larmoiement et d'hyrorrhée nasale gauche, d'impressions vertigineuses et de quelques hémicranies gauches.

L'examen neurologique permet de mettre en évidence :

1^o Une hypoesthésie tactile et douloureuse dans le territoire des trois branches du nerf trijumeau gauche avec anesthésie cornéenne et abolition du réflexe cornéen.

2^o Une atteinte discrète du nerf facial gauche se traduisant surtout par une lagophthalmie intermittente.

3^o Une atteinte dissociée du VIII gauche : audiogramme normal, mais hypoexcitabilité vestibulaire gauche, sensiblement harmonieux évoquant une atteinte périphérique.

— Fonds d'yeux et champ visuel normaux.

— Electroencéphalogramme : tracé sensiblement normal.

— Radiographies du crâne :

— Pas d'image pathologique au niveau de la voûte,

— les pyramides pétreuses se projetant dans les orbites sont grossièrement symétriques, de même que les conduits auditifs internes. Tout au plus, peut-on retenir une discrète hypertransparence de la pointe du rocher gauche comparativement au droit.

Les radiographies en incidence de Stenvers confirment la symétrie des rochers.

Sur les clichés en incidence de Hirtz on constate d'importants remaniements au niveau de la fosse cérébrale moyenne gauche qui est le siège d'une décalcification marquée : la pointe du rocher est à peine visible, la suture sphéno-pétreuse n'est plus discernable, le trou grand rond est invisible alors que le trou ovale est considérablement agrandi et se confond avec la zone d'ostéolyse voisine.

— L'encéphalographie gazeuse fractionnée visualise un système ventriculaire en place et de taille normale, la citerne circumpédonculaire gauche ne peut être objectivée.

Intervention chirurgicale (Pr Lepoivre).

Abord du cavum par voie sous-temporale ; la tumeur, de la taille d'une noisette, bien délimitée, refoule le toit du cavum. Son pôle postérieur affleure le bord supérieur du rocher, il n'existe pas de prolongement dans la fosse postérieure. En avant, elle se confond avec le ganglion de Gasser. Sur sa face inférieure, il n'existe pas de plan de clivage identifiable et la curette pénètre dans le rocher.

L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de neurinome. Suites opératoires simples : persistance d'une anesthésie trigéminal définitive et, durant les premières semaines, de quelques troubles phasiques et d'une amorphognosie. Survenue d'une crise d'épilepsie généralisée quatre mois plus tard, entraînant la mise en œuvre d'un traitement régulier. Un nouvel audiogramme s'est révélé normal quelques semaines après l'intervention.

La malade est revue un an plus tard se plaignant à nouveau de céphalées, et surtout d'hypoacousie gauche rapidement progressive avec acouphènes et épisodes vertigineux fréquents. L'examen neurologique montre alors :

— La persistance de l'anesthésie faciale gauche.

- Une atteinte du VIII gauche :
 - Forte hypoacousie, surtout nette à partir de 2 000 décibels.
 - Aggravation de l'hypoexcitabilité vestibulaire de type mixte.
- Un discret syndrome pyramidal droit.
- Un syndrome cérébelleux gauche.
- L'absence de tout signe d'hypertension intracrânienne.

L'examen radiologique montre, sur les clichés en incidence de Hirtz, un aspect sensiblement identique de l'ostéolyse de la fosse cérébrale moyenne, mais surtout en incidence de Stenvers un élargissement considérable du conduit auditif interne gauche à sa partie supéro-interne.

Une nouvelle pneumoencéphalographie révèle la constitution d'une dilatation ventriculaire importante comparativement au contrôle précédent.

Le L. C.-R. présente une dissociation albumino-cytologique notable : cellules 0,8 ; albumine 3,74 g p. 1000 ; globuline 0,88 g p. 1000 ; glucose 0,71 g p. 1000.

Une nouvelle intervention au niveau de l'angle ponto-cérébelleux gauche par hémicraniectomie sous-occipitale gauche permet de découvrir un neurinome développé aux dépens de l'acoustique, de la taille d'une noix verte. Libération première très aisée du pôle supérieur dont l'empreinte sur la protubérance est peu marquée. On identifie facilement les rameaux qui constituent le tronc du trijumeau ; grêles et jaunâtres, ils surplombent la tumeur. Séparation ensuite de la face interne, section première du tronc du VIII. Dissection complète du facial qui est épargné sur la totalité de son trajet. Le porus est dilaté et contient un petit prolongement du neurinome facilement énucléable.

Suites opératoires simples ; paralysie faciale totale pendant 14 mois, qui récupère ensuite de façon satisfaisante.

Ces deux observations nous semblent mériter quelques commentaires en raison de leurs particularités.

Notre premier malade réalise le tableau clinique et radiologique typique du neurinome du ganglion de Gasser, développé dans la fosse cérébrale moyenne : atteinte de la branche sensitive du trijumeau, paralysie oculo-motrice, ostéolyse de la fosse cérébrale moyenne, destruction de la pointe du rocher. Ce dernier signe correspond à une extension au niveau de la fosse postérieure comme Lindgren l'affirme.

A son sujet nous voulons surtout insister sur la visualisation de la tumeur lors de l'artériographie. Ce fait n'a jamais été signalé, à notre connaissance. Cette vascularisation semble se faire par l'intermédiaire de l'artère cérébrale postérieure.

En ce qui concerne notre deuxième observation elle représente, dans son premier épisode, l'exemple du neurinome du V du petit volume, dans sa variété antérieure, avec pour symptomatologie essentielle une atteinte trigéminal sensitive et une ostéolyse localisée de la fosse cérébrale moyenne.

Une discrète souffrance du facial et de l'auditif nous ont fait suspecter une extension postérieure que l'intervention a permis d'écarter. Rétrospectivement, on peut affirmer qu'il s'agissait d'un neurinome de l'acoustique dont le tableau s'est enrichi avec une extrême rapidité au cours des mois suivants : survenue d'un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux avec souffrance du tronc cérébral, élargissement du conduit auditif interne, apparition d'une dissociation albumino-cytologique.

On peut se demander si l'exérèse de la première tumeur n'est pas à l'origine de la flambée évolutive de la seconde comme cela est fréquemment noté au cours de la neurofibromatose de Recklinghausen.

Par ailleurs cette association d'un neurinome trigéminal et acoustique nous semble révéler une éventualité exceptionnelle dont nous n'avons pas trouvé d'autre exemple dans la littérature.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE (T.), MARTEL (T. de) et GUILLAUME (J.). Schwannome du trijumeau rétro-gassérien. *Rev. Neurol.*, 1930, 2, n° 1, 89-94.
2. ALAJOUANINE (T.), THUREL (R.) et GUILLAUME (J.). Un nouveau cas de schwannome du trijumeau rétro-gassérien. Ablation, guérison. *Rev. Neurol.*, 1935, 63, n° 6, 897-900.

3. ARNOULD (G.), LEPOIRE (J.), TRIDON (P.) et SCHMITT (J.). Neurinome du trijumeau. *Revue d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1959, **31**, n° 7, 395-400, 1^{re} et dernière page.
4. BONNAL (J.) et PELLEGRIN (J.). Volumineux neurinome du trijumeau en sablier occupant la fosse moyenne et postérieure. Guérison opératoire. *Neurochirurgie*, 1957, **3**, n° 2, 112-122.
5. COHEN (I.). Tumors involving the gasserian ganglion. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1933, **78**, n° 5, 492-499.
6. CRUDELI (R.). Contributo alla conoscenza dei neurinomi del trigemino. *Minerva chirurgica*, 1958, **13**, n° 22, 1305-1308.
7. FRAZIER (C.). Tumors of the gasserian ganglion. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1917, **45**, 5, 440-441.
8. GROS (C.), CAZABIAN (R.). Neurinome du trijumeau. *Rev. neurol.*, 1948, **80**, n° 5, 378-380.
9. GUILLAUME (J.), ROGE (R.) et MAZARS (G.). Un cas de neurinome géant du ganglion de Gasser. *Rev. neurol.*, 1949, **81**, n° 3, 225-226.
10. KRAYENBUHL (H.). Primary tumors of the root of the fifth cranial nerve. Their distinction from tumors of the gasserian ganglion. *Brain*, 1936, **59**, n° 3, 337-352.
11. KRAYENBUHL (H.). Das Neurinom des Nervus Trigemini. *Bull. schweiz Akad Med wscrh.*, 1959, **15**, n° 1, 89-100.
12. JEFFERSON (G.). The trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the Gasserian ganglion. *Proc. Congr. Neurol. Surj.*, 1955, **1**, 11-54.
13. LINDGREN (E.). Das Röntgenbild bei tumoren des Ganglion Gasseri. *Acta chir. scand.*, 1941, **85**, n° 1, 181-194.
14. OLIVE (I.) et SVIEN (H. J.). Neurofibromas of the fifth cranial nerve. *J. Neurosurg.*, 1955, **14**, n° 5, 484-505.
15. SCHISANO (G.) et OLIVECRONA (H.). Neurinomes of the gasserian ganglion and trigeminal root. *J. Neurosurg.*, 1960, **17**, n° 4, 305-322.

Précisions sur la radiographie du rocher dans les neurinomes du trijumeau,

par MM. H. Fischgold et J. Metzger.

A l'occasion de la présentation de MM. Arnould, Lepoire, Tridon et Laxenaire, nous voudrions préciser l'aspect radiographique des neurinomes du trijumeau.

La technique se résume dans les incidences qui dégagent la moitié interne du rocher, avec le bord supérieur et la pointe.

Une telle radiographie (fig. 1) montre : l'éminence arcuata qui coiffe le canal semi-circulaire supérieur et le massif labyrinthique ; la paroi supérieure compacte du CAI, surmontée par le sillon du sinus pétreux supérieur ; enfin, le tiers interne du bord supérieur

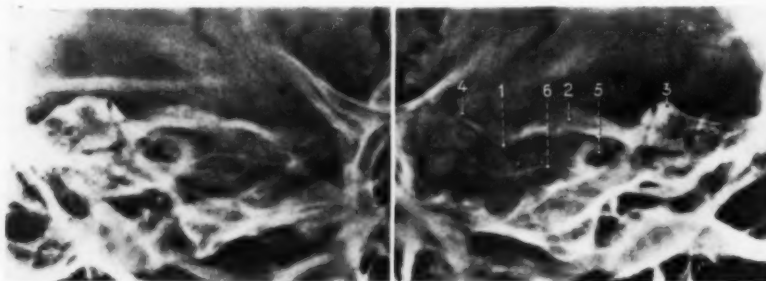


FIG. 1. — Incidence occipito-zygomatique permettant de dégager la pointe des rochers.

1. Fossette du ganglion de Gasser ; 2. Gouttière du sinus pétreux supérieur ; 3. Éminentia arcuata ; 4. Pointe du rocher ; 5. Cochlée se superposant au fond du conduit auditif interne.



FIG. 2. — Cavité creusée près de la pointe du rocher qui, elle, est intacte. C.A.I. de dimension normale, mais amputé au niveau du pore.



FIG. 3. — Large cavité ayant entamé presque tout le C.A.I., mais dont le fond restant conserve son calibre habituel.

du rocher, avec la fossette du ganglion de Gasser, limitée des deux côtés par de l'os compact, avec un fond à peine visible. Cette fossette, soumise à une pression de haut en bas, se creuse sous la poussée du neurinome, mais conserve un grand axe horizontal.

La figure 2 montre la cavité creusée par un neurinome du V ; le diagnostic clinique avait été fait par le Pr Marcel David.

A noter : la conservation de la pointe et un CAI de dimension normale, mais amputé au niveau du pore.

La figure 3 montre un neurinome du V, avec une cavité large ayant entamé presque tout le CAI ; mais le fond restant, conserve son calibre habituel.

Dans les deux cas :

- axe de pression à direction verticale, partant du bord supérieur du rocher, du segment où, sur le rocher sain, se trouve la fossette du ganglion de Gasser ;
- conservation de la pointe ;
- conservation du CAI ou avec calibre et parois normaux, ou amputé sans être modifié dans son calibre et ses parois.

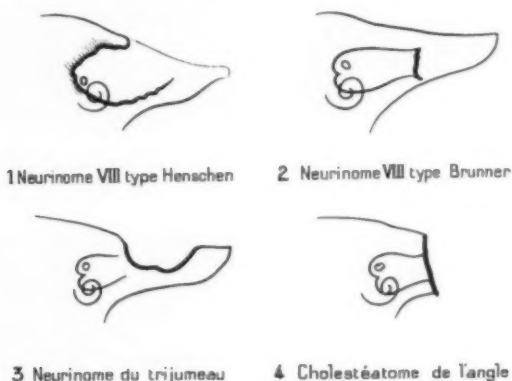


Fig. 4. — Schéma des principales localisations des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et de la pointe du rocher.

Cette séméiologie radiographique est valable pour les neurinomes au début ou à développement moyen ; plus tard la pointe est résorbée à son tour et la fossette, après être devenue cavité profonde, aboutit à une lacune englobant tout le tiers interne du rocher et la pointe.

Les principales néoformations de l'angle ponto-cérébelleux fournissent, à un certain moment évolutif, des images qui sans être spécifiques évoquent assez bien la direction des pressions exercées par la tumeur.

Mais pour observer ces aspects (fig. 4) il est indispensable de pratiquer l'incidence occipito-zygomatique de Stenvers, précisée par Chaussé, et de dégager en totalité le tiers interne du rocher et le CAI.

Cette incidence n'est d'ailleurs pas la seule utile ; l'incidence axiale met en évidence les deux versants du rocher appartenant à la fosse postérieure et à la fosse moyenne, indispensables au neuro-chirurien.

Mydriase par excitation nociceptive sous-lésionnelle chez les tétraplégiques,

par MM. A. Grossiord, J. P. Held, M. Odièvre et M. Martin.

Le petit fait clinique qui fait l'objet de ce travail et qui fut remarqué dans notre service par un rééducateur particulièrement attentif est le suivant : il est fréquent chez les tétra-

plégiques que certains mouvements forcés des membres entraînent une mydriase unilatérale ; il s'agit parfois de modifications très grossières, d'une évidence absolue, mais il arrive que la réponse soit moins franche ou qu'elle fasse défaut. Lorsqu'elle se produit, elle se manifeste en général très vite, en quelques secondes, se précise à mesure que l'effort se poursuit, parvient à un maximum, s'y maintient ou décline ; lorsque le membre est relâché, il faut 20 à 30 secondes pour que l'équilibre pupillaire se rétablisse.

Nous rapportons 10 observations dans lesquelles fut recherché ce phénomène. Elles nous permettront d'en préciser la séméiologie et d'essayer de l'interpréter au point de vue physiologique.

Ces observations concernent toutes des lésions médullaires cervicales, nous n'en donnerons qu'un bref résumé en notant plus particulièrement l'existence éventuelle de manifestations d'hyperréflexie autonome (HRA) dont l'aspect le plus banal est la survenue d'une vaso-dilatation cervico-céphalique avec sueurs et céphalées lors de la distension vésicale.

Les pupilles sont examinées au repos, puis à l'occasion d'une série d'épreuves qui, dans les cas que nous avons pu observer le plus récemment, ont comporté :

- a) la flexion forcée d'un membre inférieur puis de l'autre ;
- b) la flexion forcée de la hanche, le genou restant en extension, d'un côté puis de l'autre ;
- c) l'extension forcée du membre supérieur en abduction et légère rétropulsion d'un côté puis de l'autre.

Obs. 1. — C... Serge, 19 ans. Tétraplégie traumatique (plongeon) par fracture de C5 le 28 juillet 1958, pas de laminectomie.

Entré à Garches le 7 mars 1959 ; lésion pratiquement totale de niveau C6 médullaire, eschares multiples.

Spasticité modérée, léger syndrome d'HRA.

Pupilles (février 1961) : mydriase droite au repos.

- a) pas de modification pupillaire ;
- b) mydriase controlatérale très importante ;
- c) rien du côté gauche, mais mydriase homolatérale pour l'épreuve faite à droite, avec sensation subjective de froid sur la joue correspondante.

Obs. 2. — J... Jean, 39 ans. Tétraplégie traumatique (accident de voiture) par luxation C5-C6 le 9 avril 1960, pas de laminectomie, réduction sous anesthésie.

Entré à Garches le 4 août 1960, lésion totale de niveau médullaire C6, eschares.

Légère spasticité, léger syndrome d'HRA, avec montée de la T. A. à 14/9 puis descente à 10/6 après miction.

Pupilles : légère mydriase droite au repos (février 1961).

- a) pas de modification pupillaire ;
- b) mydriase controlatérale pour les deux épreuves ;
- c) mydriase homolatérale pour les deux épreuves avec sensation subjective de gonflement oculaire.

Obs. 3. — Mme F... Danielle, 30 ans, tétraplégie traumatique par fracture de C5 le 18 août 1959 (accident de voiture), traumatisme crânien associé, pas de laminectomie.

Entré à Garches le 18 mars 1960, lésion incomplète de niveau médullaire C6 avec des radiaux du côté gauche seulement, des mouvements du pied gauche et une anesthésie dissociée sous-lésionnelle, eschares.

Amélioration progressive, avec spasticité importante ; discrète HRA.

Pupilles égales au repos.

- a) mydriase controlatérale par flexion droite, échec à gauche ;
- b) épreuve positive des deux côtés, mydriase controlatérale ;
- c) échec à droite, mydriase homolatérale à gauche.

Obs. 4. — M. G... Marius, 56 ans. Tétraplégie traumatique par traumatisme en hyperextension du 11 septembre 1960 (accident de voiture), pas de laminectomie.

Entre à Garches le 5 octobre 1960 ; tétraplégie incomplète avec troubles sensitifs dissociés, niveau moteur C8 à droite D1 à gauche ; amélioration surtout à gauche, régression presque totale des troubles sensitifs, pas d'HRA.

Pupilles : mydriase gauche au repos.

- a) échec ;
- b) mydriase controlatérale obtenue pour les deux épreuves, mais plus nette pour l'épreuve du côté gauche ;
- c) échec.

Obs. 5. — M. T... Roland, 19 ans. Tétraplégie traumatique par fracture de C5 le 2 juin 1960 (plongeon), laminectomie : dilacération médullaire.

Entre à Garches le 23 juillet 1960, tétraplégie presque totale de niveau C7 avec un déficit sur C6, eschares.

Spasticité faible, discret syndrome d'HRA.

Pupilles : légère mydriase gauche.

- b) épreuve droite : mydriase gauche... épreuve gauche : dilatation pupillaire modérée des deux côtés ;
- c) échec à droite, à gauche on obtient une mydriase homolatérale qui s'épuise vite.

Obs. 6. — Mme M... Cécile, 32 ans. Tétraplégie traumatique par luxation C6 sur C7 le 31 août 1958 (accident de voiture), laminectomie, moelle ecchymotique et gonflée.

Entre à Garches le 31 décembre 1958 : tétraplégie incomplète de niveau symétrique C8-D1, eschares.

Réveil moteur sur les membres inférieurs, surtout à gauche mais spasticité très intense. Apparition secondaire d'un déficit moteur sus-lésionnel en même temps que s'aggravent les troubles sensitivo-moteurs résiduels. Une nouvelle exploration neuro-chirurgicale est pratiquée (Dr Guiot) qui ne modifie pas l'état de la malade. Crises de vaso-dilatation cervico-céphalique et de sueurs en rapport avec les contractures.

Pupilles : légère mydriase droite au repos.

- a) mydriase bilatérale avec prédominance controlatérale ;
- b) mydriase controlatérale ;
- c) mydriase homolatérale plus nette pourtant pour l'épreuve gauche.

La réponse mydriatique s'accompagne d'une sensation de tension oculaire et à droite d'une sudation de l'hémiface droite. Toutefois lors d'une autre épreuve il existait au repos une mydriase relative à gauche et c'est sur l'hémiface gauche que se manifesta cette fois la sudation.

L'importance des contractures fait pratiquer en février 1961 une alcoolisation sous-arachnoïdienne en D12 et cette intervention supprime les contractures des membres inférieurs.

Huit jours plus tard : légère mydriase droite.

- a) mydriase droite s'épuisant vite, quel que soit le côté fléchi ;
- b) mydriase droite modérée s'épuisant rapidement, quel que soit le côté fléchi ;
- c) échec à gauche, légère réponse mydriatique à droite.

Obs. 7. — Mme D... Albine, 26 ans, tétraplégie d'apparition spontanée, constituée en trois heures le 20 septembre 1960.

Entre à Garches le 19 novembre 1960 : tétraplégie incomplète de niveau C8 à droite, C7 à gauche, troubles sensitifs dissociés, spasticité modérée, pas d'HRA.

Pupilles : égales au repos.

- a) échec ;
- b) échec à gauche, mydriase controlatérale pour la flexion droite ;
- c) échec à gauche, mydriase homolatérale pour l'épreuve droite avec sensation de tension oculaire du côté intéressé.

Obs. 8. — Mme A... Vassikili, 23 ans, tétraplégie traumatique par fracture C6 et C7 le 6 août 1958 (accident de voiture), laminectomie.

Entre à Garches le 27 mai 1960 : tétraplégie totale de niveau médullaire C8, spasticité discrète léger syndrome d'HRA.

Pupilles égales au repos, échec de l'épreuve a).

Obs. 9. — M^{lle} C... Elisa, 17 ans, tétraplégie par myélite aiguë datant de trois ans : niveau médullaire C8, eschares.

Vue en consultation à Garches le 23 octobre 1959, forte spasticité.

Pupilles : mydriase gauche au repos.

a) forte mydriase bilatérale quel que soit le côté fléchi.

Obs. 10. — M^{lle} P... Marie-Louise, 32 ans, tétraplégie traumatique par luxation de C5 le 28 novembre 1954 ; coma de 48 heures ; laminectomie : moelle ecchymotique.

Entre à Garches le 9 mai 1956 : tétraplégie totale de niveau C8, avec un déficit incomplet sur C7, eschares, spasticité importante ; la distension vésicale entraîne une sensation de froid dans le rachis avec horripilation au bras droit.

Pupilles : égales au repos.

a) mydriase controlatérale ;

b) et c) n'ont pas été recherchées.

On avait par ailleurs noté que pendant quelques mois la flexion forcée des doigts de la main droite donnait un rétrécissement apparent de l'œil gauche.

Le phénomène que nous décrivons comporte donc d'une façon générale :

— une mydriase apparaissant par certains mouvements forcés du membre inférieur opposé ;

— une mydriase homolatérale lorsque c'est le bras qui est intéressé ;

— alors que les excitations supra-lésionnelles sont totalement inactives.

La littérature médicale, pourtant très riche à l'égard de la pathologie paraplégique, ne nous offre que bien peu de documents sur ce sujet ; le syndrome maintenant classique de l'hyperreflexie autonome ne signale guère d'anomalies pupillaires importantes ; un travail est à citer toutefois : celui de Arieff et Pyzik (1953) (1) qui ont étudié le réflexe cilio-spinal chez des tétraplégiques ; ils ont pu noter que les excitations douloureuses supra-lésionnelles ne donnaient aucune dilatation pupillaire tandis que des excitations nociceptives de la poitrine donnaient une réponse mydriatique, à maximum controlatéral. Ce travail, que nous n'avons retrouvé qu'après avoir commencé notre étude, pose donc le même problème que celui qui nous intéresse ici. Dans leur discussion, les auteurs invoquent le réflexe pupillaire à la douleur, discutent son mécanisme et concluent à l'intervention prédominante de l'excitation sympathique dans de telles réactions.

Nos observations font appel à une stimulation différente, mais nous avons pu enregistrer souvent d'impressionnantes mydriases.

Les observations 2 et 6 (avant alcoolisation) nous ont donné des réponses parfaitement conformes au schéma défini ci-dessus, mais si elle n'a pas toujours la même netteté cette tendance se retrouve, ébauchée ou unilatérale, dans la plupart des autres cas. Seule l'observation 8 a été tout à fait négative.

Les observations 8, 9 et 10 n'ont comporté que l'épreuve a).

Cette observation 10 est en fait celle à propos de laquelle le rééducateur auquel nous faisons allusion plus haut fit ses premières remarques (*) ; seule était alors utilisée la triple flexion forcée du membre inférieur ; mais on devait remarquer par la suite que ce mouvement donnait plus facilement la mydriase lorsque, le genou restant étendu, on fléchissait la seule hanche.

(1) ARIEFF (Alex J.) et PYZIK (St. W.). The ciliospinal reflex in injuries of the cervical spinal cord in man. *Arch. of Neurol. and Psych.*, 70, 1953, n° 5, pp. 621-629.

(*) Il s'agit de M. Fouquart à qui nous tenons à rendre justice dans ce travail.

On nota enfin que très souvent un mouvement d'extension forcée du bras était capable d'entraîner une réponse mydriatique, homolatérale cette fois.

La lecture des observations montre que ces réponses ne sont certes pas d'une absolue régularité ; il arrive que la réponse soit bilatérale, ou qu'elle manque, ou qu'elle ne soit positive que d'un côté. Il arrive même que le comportement pupillaire lors de ces épreuves se modifie d'un jour à l'autre ; il est curieux de noter combien le régime pupillaire chez les tétraplégiques peut se montrer variable et ceci reflète sans doute l'intensité et la variabilité des incitations réflexes qui doivent jouer au niveau du centre cilio-spinal dans le moignon médullaire sous-lésionnel.

Le phénomène que nous décrivons ici nous semble, quant à lui, relativement facile à expliquer : les épreuves mettant en jeu le membre inférieur comportent une excitation nociceptive qui remonte — au moins en partie — dans le faisceau spino-thalamique opposé et qui vient buter sur la lésion cervicale ; il suffit d'imaginer alors une diffusion de l'influx correspondant au centre cilio-spinal du même côté, c'est-à-dire du côté opposé à l'excitation ; la réponse mydriatique est dès lors concevable et il n'y a pas lieu de s'étonner si cette mydriase s'accompagne parfois d'une sensation de refroidissement de la joue ou de distension oculaire ; on peut alors parler de la provocation quasi expérimentale d'un syndrome d'excitation sympathique.

Pourquoi cette diffusion ? il faut tenir compte, pensons-nous, de l'exaltation réflexe générale observée chez ces blessés, qui souffrent souvent de manifestations diverses du syndrome d'hyperréflexie autonome. Il est tentant de rapprocher ces manifestations pupillaires de ce syndrome d'HRA ; on ne les signale guère pourtant après distension vésicale, mais il nous est arrivé souvent d'observer une mydriase bilatérale chez des tétraplégiques en pleine crise de contracture et transpirant abondamment du visage en même temps. Tout ceci est à la vérité très complexe car bien des mécanismes s'intriquent. Ce qui rend particulièrement objectif le phénomène que nous décrivons, c'est son unilatéralité habituelle.

Ne faut-il pas aussi, dans ces essais d'interprétation, penser aux lésions des moignons médullaires et à tous les courts-circuits qu'elles peuvent favoriser ? Nous avons vu d'ailleurs que tout ceci n'a rien de constant, il semble donc que des circonstances fortuites soient nécessaires pour que le schéma que nous avons décrit se réalise avec toute sa netteté.

A la réponse controlatérale lorsque l'excitation porte sur le membre inférieur, il faut opposer la réponse habituellement homolatérale si c'est le bras qui est soumis à un mouvement forcé, l'extension en abduction étant — nous a-t-il semblé — le geste le plus efficace. Cette homolatéralité se comprend aisément, le circuit réflexe étant ici beaucoup plus simple : il suffit que l'influx passe de la corne postérieure à la corne latérale du même côté.

(Hôpital R.-Poincaré. Garches.)

**Sur le syndrome sous-bulbaire d'Opalski avec une étude anatomique
(contribution aux aspects paradoxaux du syndrome de Wallenberg),**

par MM. E. Osetowska et Z. Krasnicka
(présentés par M. L. VAN BOGAERT.)

En 1946, Opalski a publié sous le nom de « Syndrome partiel de l'artère vertébro-spinale postérieure » un syndrome clinique particulier.

Il s'agissait de deux cas cliniques avec une symptomatologie presque identique. Le premier cas concernant un homme de 57 ans avec une hypoesthésie à la douleur et à la température de la moitié gauche du visage et de la moitié droite du corps, avec ataxie et hémiparésie spastique du côté des troubles faciaux. Dans le second cas, un homme de 30 ans

présentant une hémiparésie spastique du même côté que les troubles tactiles faciaux et le syndrome de Claude Bernard-Horner, controlatéralement à une hypoalgésie et hypothermie du tronc.

Le caractère croisé des lésions tactiles suggérait une localisation bulbaire et Opalski admit qu'il ne pouvait s'agir que d'une localisation sous-bulbaire, juste au-dessous de la décussation pyramidale. Là, un seul foyer pouvait détruire à la fois le faisceau pyramidal déjà croisé, les fascicules de Flechsig et éventuellement de Gowers, la partie inférieure du noyau spinal du trijumeau et le tractus spino-thalamique ainsi que les fibres végétatives profondes au cours de leur trajet vers le centre cilio-spinal.

La constance de l'image clinique dans les deux cas lui fit croire qu'il ne s'agissait pas d'une localisation accidentelle mais que le foyer en question devait être lié à un territoire particulier de la vascularisation : la zone irriguée par l'artère vertébro-spinale postérieure et notamment ses branches radiculaires.

Les deux cas observés par Opalski ayant guéri, aucune vérification anatomique n'a été possible.

En 1954, Cywinski, Horski-Horonczyk et Prusinski ont publié deux nouvelles observations de ce syndrome. Un de leurs cas présenta après quelques mois une seconde crise apoplectique, cette fois mortelle.

Grâce à l'amabilité du Pr Herman, de la Clinique Neurologique de Lodz, nous avons pu examiner le tronc cérébral de ce cas.

Nous rappellerons en quelques mots les faits les plus importants de l'observation clinique.

M. M..., femme de 63 ans, entre dans le service neurologique de Lodz le 4 février 1954. Le 18 décembre 1953 elle avait éprouvé subitement de forts vertiges et un malaise général, sans perte de conscience, suivis quelques heures plus tard d'une hémiparésie gauche.

A l'examen on trouvait : le syndrome de Claude Bernard-Horner à gauche, une hypoesthésie à la douleur et à la température dans l'hémiface gauche et l'hémicorps droit, une légère hémiparésie spastique gauche et des troubles ataxiques dépassant le déficit moteur.

La malade quitta la clinique le 14 avril 1954 avec une amélioration générale. Le diagnostic clinique était celui d'artériosclérose généralisée et cérébrale avec syndrome sous-bulbaire d'Opalski.

La patiente revint le 17 mai 1954 dans un état d'obnubilation profonde qui s'était installé subitement. L'état général était mauvais, le syndrome croisé persistait. Elle mourut le 19 juin 1954, six mois après la première atteinte. Le diagnostic posé fut celui d'encéphalomalacie.

A l'autopsie générale on trouva :

Des foyers de ramollissement dans la région des noyaux de la base à gauche, dans la région frontale gauche et dans la région temporo-occipitale droite ; endocardite chronique de la valvule semi-lunaire de l'aorte avec une sténose consécutive ; infarctus ancien de la paroi postérieure du ventricule gauche ; artériosclérose cérébrale et périphérique.

Pour l'examen microscopique nous avons reçu un fragment du tronc intéressant le pont au niveau du noyau pigmenté et le bulbe jusqu'aux premiers segments cervicaux.

Technique microscopique (Varsovie, 1967).

Le matériel fut inclus partiellement à la celloïdine, partiellement à la paraffine et coupé en séries discontinues.

Il fut coloré par les méthodes de Nissl (thionine), à l'hématoxyline-éosine et au van Gieson.

Examen microscopique.

La première série de coupes passe au niveau du noyau pigmenté du pont, noyau mésencéphalique du trijumeau, plus bas par le noyau masticateur et l'olive supérieure. On observe une légère augmentation diffuse des éléments gliaux, un refoulement discret des fibres du

faisceau longitudinal médian et des brachia conjunctiva. Il y a un certain renforcement glial sous-pial. Les vaisseaux ont une lumière élargie, vide, dans les espaces périvasculaires on trouve par places quelques macrophages, quelques oligodendrocytes et des globules rouges extravasés. Les cellules nerveuses se colorent faiblement.

On retrouve presque le même aspect plus bas au niveau des noyaux cochléaire dorsal, vestibulaire médian et latéral, des noyaux des sixième et septième paires.

C'est à la limite du tiers moyen et inférieur de l'olive principale qu'on voit pour la première fois d'un côté le champ de la gliose qui s'intensifie graduellement. Ces champs correspondent à la localisation du noyau et du tractus spinal du trijumeau (fig. 1 a).

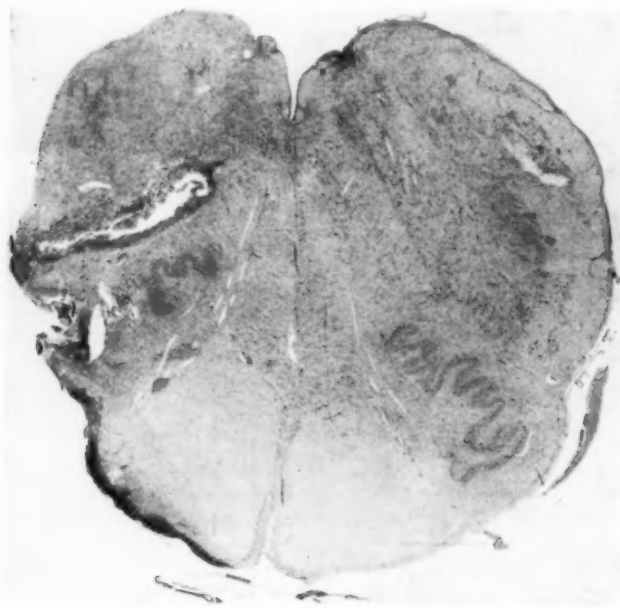


FIG. 1 a.

FIG. 1 a, b, c. — Les trois coupes successives montrent l'extension des lésions de haut en bas dans l'hémicalotte bulbaire ($\times 6$, paraffine, crésyl violet).

Un peu plus bas, sur une coupe intéressant le plein développement du noyau de la douzième paire, on trouve un foyer nécrotique de forme triangulaire dont l'angle supérieur atteint les noyaux des douzième et dixième paires (fig. 1 b). Ce foyer détruit le noyau et la racine spinale du trijumeau, du noyau ambigu, le faisceau spinothalamique et trigémino-thalamique, les replis latéro-dorsaux de l'olive inférieure, le faisceau spino-cérébelleux ventral. Les vaisseaux y montrent une lumière rétrécie par des endothéliums gonflés. Des infiltrations à petits éléments arrondis se voient dans leurs gaines. On trouve au centre de la nécrose des macrophages très grands, plurinucléaires, mêlés ici et là à des astrocytes engraissés et progressifs. L'organisation conjonctive est plus marquée à la périphérie sous-piale.

FIG. 1 b.



FIG. 1 c.



La forme du foyer change d'un niveau à l'autre. Sur les coupes suivantes il y a les contours d'une branche ramifiée, dans le tronc il suit l'axe transversal de l'olive et s'étend vers la ligne médiane. Le centre nécrotique a disparu au cours des manipulations. Sa localisation correspond aux fibres réticulo-spinales, rubro-spinales et se rapproche du ruban de Reil médian. Dans ses ramifications on peut voir quelques cellules nerveuses persistantes appartenant probablement à la formation réticulée bulbaire.

Plus bas, la nécrose prend la forme d'une lettre V (fig. 1 c) avec l'angle tourné vers le noyau ambigu et les deux bras vers la périphérie. La partie située entre ces deux branches est moins lésée : on y voit quelques cellules nerveuses et gliales relativement épargnées. La branche inférieure détruit les circonvolutions dorso-latérales de l'olive. Les noyaux olivaires sont, en outre, fortement atrophiés avec de grandes pertes cellulaires bilatérales.

La nécrose présente à ce niveau une organisation avancée prenant son départ dans les méninges et les vaisseaux intratissulaires. Le coin supérieur et la branche supérieure de la nécrose sont le siège de lésions plus récentes avec une prédominance des macrophages et des cellules gliales sur les éléments fibroblastiques. Les infiltrations périvasculaires symptomatiques sont fréquentes avec des traces d'extravasations sanguines.

Au niveau de l'olive accessoire médiane, le noyau principal est réduit à un groupe rond isolé. La nécrose reprend de nouveau la forme d'un triangle à angle ouvert et commence à régresser vers la périphérie jusqu'à laisser voir quelques cellules du noyau ambigu, fortement lésées mais reconnaissables.

Sur la coupe intéressant la décussation pyramidale, on voit une gliose dense cellulaire, aux caractères régressifs. Elle correspond à la localisation de la nécrose vue de plus haut et à la localisation du tractus spino-thalamique, des voies spino-cérébelleuses et du noyau du trijumeau. On voit aussi une certaine prolifération gliale parmi les cellules des groupes antérieurs).

Au niveau sous-bulbaire, on ne trouve plus que la gliose, indéniable par comparaison avec le côté opposé, disposée selon les fibres et disséquée par des poussées fibroblastiques partant des méninges. Cette gliose s'étend au champ pyramidal latéral, aux faisceaux spino-cérébelleux ventral et dorsal et intéresse le tractus spino-thalamique et les cellules de la partie inférieure de la racine spinale du trijumeau. Elle persiste jusqu'aux segments cervicaux supérieurs.

COMMENTAIRES.

A l'examen microscopique du tronc cérébral d'une malade ayant présenté le syndrome clinique décrit par Opalski, on trouve un foyer nécrotique qui prend son début dans le tiers moyen de l'olive principale, s'étend dans le champ rétro-olivaire et finit au niveau de l'olive accessoire médiane. Cette nécrose se prolonge sous forme d'une gliose, suivant la même localisation latéro-dorsale au-dessous de la décussation pyramidale et jusqu'à la moelle cervicale.

Si on compare la localisation de ce foyer nécrotique avec la situation anatomique prévue par Opalski on constate une certaine différence.

La localisation trouvée correspond par contre presque exactement à la lésion classique hémibulbaire, connue comme substratum anatomique du syndrome de Wallenberg.

D'après les schémas de Krayenbühl et Yasargil, le foyer nécrotique du syndrome de Wallenberg commence à l'extrémité supérieure de l'olive et finit un peu au-dessus de son bout inférieur. Dans notre cas, la zone nécrotique est placée un peu plus bas. Ne s'agirait-il donc pas dans le syndrome décrit par Opalski d'une nouvelle modification du syndrome de Wallenberg ?

Il y a cependant au point de vue clinique une différence frappante non seulement entre le syndrome décrit par Opalski et celui décrit par Wallenberg mais aussi avec tous les autres syndromes bulbaires connus. Les travaux récents de Fang et Palmer, de Hiller, de Krayenbühl et Yasargil en donnent une mise au point soignée.

Les différences qui ont convaincu Opalski de suggérer une nouvelle localisation sous-bulbaire concernent deux points : 1° l'homolatéralité des symptômes pyramidaux et des nerfs craniens (trijumeau) ainsi que des fibres végétatives ; 2° le manque de coexistence des troubles dans les dixième et onzième nerfs.

L'hémiplégie pyramidale, quand elle s'ajoute au syndrome de Wallenberg (Hiller la considère comme très rare dans le syndrome de Wallenberg pur), est contralatérale aux altérations des noyaux craniens. Le manque de lésions du côté du dixième et onzième nerf constitue une différence fondamentale entre le syndrome d'Opalski et celui de Wallenberg, de Babinski-Nageotte, de Cestan-Chenais — ces deux derniers sont considérés d'ailleurs par Louis-Bar comme des modifications du Wallenberg classique.

En ce qui concerne la lésion pyramidale il y a une transition entre le syndrome de Wallenberg et le syndrome d'Opalski : le prolongement suivant l'axe longitudinal du bulbe et de la moelle du foyer nécrotique vers le bas. Son extrémité inférieure plonge alors dans le cordon latéral contenant les voies pyramidales déjà croisées. Il nous semble que c'est là l'explication qu'on doit proposer dans le cas présent, malgré le caractère différent de la destruction aux niveaux supérieurs. On peut aussi accepter que les lésions nécrotiques fraîches produisent un œdème collatéral qui élargit le champ atteint et se traduit par une gliose. Cette explication nous semble d'autant plus vraisemblable que les troubles pyramidaux dans tous les cas connus du syndrome décrit par Opalski sont plus ou moins transitoires et en général peu marqués, fait difficile à admettre avec une nécrose massive détruisant d'une façon complète et irréversible la voie pyramidale latérale.

Il est peut-être plus délicat d'expliquer le déficit des troubles des nerfs craniens. Nous admettons ici l'interprétation de van Bogaert : « L'extension profonde de la nécrose triangulaire se fait en général par îlots de forme souvent ramifiée. Il suffit qu'un de ces îlots garde sa vascularisation pour que le nerf continue sa fonction. »

La dernière question, celle de savoir de quel vaisseau il s'agit, ne peut être résolue que d'une façon indirecte. La localisation et l'étendue du foyer principal plaident en faveur de l'artère cérébelleuse inférieure responsable du syndrome de Wallenberg classique. On doit admettre un déplacement des limites de la zone d'irrigation vers le bas.

Anatomiquement ce cas correspond donc aux lésions du syndrome de Wallenberg.

Cliniquement, il présente une modification nouvelle dont le mérite de la première observation appartient à Opalski.

Nous voudrions finir cette analyse par une remarque de van Bogaert faite à ce propos : « Il y a pour ma part quelque chose d'assez frappant dans ces syndromes latéro-bulbaires et qui peut expliquer la variabilité clinique des signes. Il n'y a pas de secteur cérébral où les anomalies individuelles sont aussi fréquentes. L'aspect schématique des territoires d'irrigation bulbaire est une vue de l'esprit aussi bien que la division des rameaux artériels cérébro-bulbaires. Ce sont ces anomalies individuelles qui expliquent que d'un sujet à l'autre, à cause des réseaux anastomotiques, le tableau clinique peut comporter de tels paradoxes. »

[Travail du Laboratoire de Neuropathologie de l'Institut Bunge à Berchem-Anvers (Belgique) et du Laboratoire de l'Institut de Neuropathologie de l'Académie Polonaise des Sciences à Varsovie (Pologne).]

BIBLIOGRAPHIE

- CYWINSKI (Z.), HORSKI-HORONCZYK (S) et PRUSINSKI (A.). Deux nouvelles observations du syndrome d'Opalski (texte polonais). *Neurologia, Neurochirurgia i Psychiatria Polsha*, 1954, 1, n° 5, 511-514.
- FANG (H. C. H.) et PALMER (J. J.). Vascular phenomena involving brain stem structures. *Neurology*, 1956, 6, 4, 402-419.

- HILLER (F.). The vascular syndromes of the basilar and vertebral arteries and their branches. *Journal of Nervous and Mental Disease*, 1952, **116**, n° 6, 988-1016.
- KRAYENBÜHL (H.) et YASARGIL (M. G.). *Die vaskulären Erkrankungen im Gebiet der Arteria vertebralis und Arteria basilaris*. G. Thieme Verlag, Stuttgart, 1957.
- LOUIS-BAR (D.). Sur le syndrome vasculaire de l'hémibulbe. Premier mémoire. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1946, **112**, 1, 53-107.
- OPALSKI (A.). Un nouveau syndrome sous-bulbaire. Syndrome partiel de l'artère vertébro-spinale postérieure. *Paris Médical*, 1946, **36**, 20, 214-220.
- Van BOGAERT (L.). Communication personnelle, 1959.

**Cécité corticale et anosognosie visuelle avec état confuso-déméntiel inter-férant avec un hypopituitarisme grave chez une diabétique ancienne.
Etude anatomo-clinique (Découverte nécropsique d'un adénome éosinophile),**

par MM. A. Crémieux, J. Alliez, P. Bernard, M. Toga et M^{me} D. Pache.

Il nous a semblé intéressant de présenter ici l'observation d'un cas associant une symptomatologie neurologique et endocrinienne complexe dont l'étude anatomo-clinique permet de discuter les relations réciproques de chacun de ces facteurs.

Observation. — M^{me} R... Catherine, âgée de 68 ans, entre à la Clinique des Maladies Nerveuses (isolement) le 3 février 1960, venant d'un service de Médecine où elle avait été hospitalisée trois jours auparavant à la demande de son médecin traitant avec le diagnostic de coma diabétique.

Or, les contrôles glycémiques répétés (1^{er}, 2 et 3 février) ont tous montré une glycémie normale (0,80) et une absence complète de glycosurie. L'azotémie était également normale (0,40). A son entrée dans le service, la malade n'est pas comateuse, mais très somnolente, s'endormant continuellement au cours de l'interrogatoire. Par des invigorations répétées, on arrive à obtenir quelques phrases montrant une désorientation temporelle et spatiale complète ; les réponses sont extrêmement imprécises, révélant de gros troubles mnésiques et une méconnaissance totale de son état par la malade.

Les renseignements, recueillis par l'interrogatoire de son fils (qui n'habite pas la même ville que sa mère mais l'a cependant vue une semaine auparavant et affirme qu'elle était alors bien), et une lettre de son médecin traitant, nous permettent d'avoir sur ses antécédents les renseignements suivants : traitée depuis 1 an pour diabète par Insuline (50 U x2), avec glycémie oscillant entre 1,40 g et 2 g et compliqué pendant l'été précédent de gangrène d'un orteil pour laquelle elle a été hospitalisée. Hypertendue ancienne (Mx autour de 22), elle avait présenté à l'automne un ictus avec hémiplegie droite ayant rapidement régressé — elle est gauchère ; n'a pas présenté de trouble de la parole ni de la vue. Elle était devenue un peu irritable ces derniers temps, on avait appelé plusieurs fois son fils en lui disant que sa mère n'allait pas bien, mais, en arrivant chez elle, il la trouvait vaquant à ses occupations habituelles. Elle ne se plaignait pas de céphalées.

Mise en présence de son fils, la malade ne le reconnaît qu'après qu'il lui a parlé.

L'examen neurologique, à l'entrée, ne montre qu'un discret déficit du membre supérieur droit, un abolissement bilatéral des réflexes rotuliens, une pression temporale douloureuse des 2 côtés. Il n'existe pas de signes méningés, pas de signe de Babinski, l'exploration de la force segmentaire, de la coordination et de la sensibilité est rendue difficile par l'état mental de la malade.

A l'examen général, on est en présence d'une malade obèse, au facies pâle avec pommettes un peu rosées, à la peau assez sèche. On est frappé par une assez nette dépilation de l'extrémité des sourcils, une dépilation axillaire totale et pubienne importante. Le corps thyroïde n'est pas perçu, le tonus des globes oculaires normal. La température est à 36°, la tension artérielle à 14/6, les bruits du cœur sont normaux. Le reste de l'examen est négatif.

On pratique un fond d'œil, qui se révèle normal ainsi que les radiographies du crâne, en particulier la selle turcique. L'électroencéphalogramme (Dr Naquet) montre des tracés caractérisés par leur variabilité.

« Ils sont constitués : 1° Parfois par une activité de fond ralentie dans l'ensemble à 5-6 c/s prédominant autour du vertex, associée à une activité à 7 c/s non réagissante à l'ouverture des yeux occupant les 2 régions postérieures.

2° Parfois par une activité thêta-delta survenant en bouffées prédominantes dans les régions moyennes et à laquelle se superposent quelques ondes delta isolées de grande amplitude occupant la région temporale moyenne et postérieure gauche. Ce type d'activité se modifie sous l'effet d'une stimulation (bruit ou contact) pour revenir à ce qu'elle était dans le premier cas. La S.L.I. est sans effet.

De telles constatations sont très anormales, elles traduisent :

1. Un ralentissement d'ensemble des activités de fond.
2. Un trouble de la vigilance avec passage successif d'un état de somnolence à un état de relatif éveil.
3. Une souffrance hémisphérique gauche prédominante dans la région temporale.

Elles peuvent être le témoin soit d'une altération des structures du tronc cérébral supérieur, soit d'une importante dysfonction cérébrale diffuse par troubles métaboliques (anoxie ?).

Une artériographie carotidienne gauche est alors décidée. Pratiquée le 8 février, elle se révèle normale. La glycémie continue à être inférieure à 1 gramme (0,88). Un traitement par syncaïne intraveineuse, antibiotiques et tonicardiaques est poursuivi.

Devant l'ensemble des signes endocriniens présentés par la malade avec, en particulier, disparition brutale du diabète remplacé par une hypoglycémie relative (et ne pouvant en aucun cas expliquer à elle seule le coma, comme l'a démontré la suite de l'évolution), hypothermie persistante, dépilation presque totale, alternance de phrases d'agitation et de somnolence invincible, aspect particulier de la peau, et corps thyroïde non palpable, on pense alors à la possibilité d'un *coma hypophysaire* et on met en œuvre les explorations complémentaires indispensables. Celles-ci révèlent :

Ionogramme sensiblement normal : Na 140 mEq ; K 3,95 mEq ; Cl 106 mEq. — Cholestérol abaissé à 1 g. — 17 c/s : 6 mg/l, soit 3 mg par 24 heures. — L'iode radio-actif (9 février) montre une courbe plate de non-fixation : H6 6,7 p. 100 ; H24 5,8 p. 100.

Après T.S.H. (19 février), la fixation thyroïdienne de l'iode 131 est normalisée, réalisant une courbe à la limite supérieure de la normale : H6 31 p. 100 ; H4 49,5 p. 100.

L'hypoglycémie provoquée n'a pas été pratiquée parce que jugée trop dangereuse.

Glycémie toujours inférieure à 1 g, azotémie toujours normale, pas de glycosurie. B. W. : négatif. N.F. G.R. : 4.900.000 ; G.B. : 9.200 ; Poly-neutro. : 72 ; éosino. : 3 ; mono. : 6 ; lympho. : 19. Le diagnostic d'insuffisance hypophysaire étant donc confirmé, on met en œuvre un traitement par thyroxine (2 comprimés), trihydrone, (2 comprimés), T.S.H. (1 intramusculaire par jour pendant 7 jours, puis 3 par semaine). La corticothérapie n'est pas pratiquée en raison du relèvement de la glycémie à 1,36 g, après 5 jours de T.S.H. à titre d'épreuve.

Sous l'influence de celle-ci, l'état de torpeur et de somnolence se dissipe, permettant de mettre en évidence des troubles mentaux extrêmement importants et complexes. En effet, si la somnolence a complètement disparu, la malade est totalement désorientée dans le temps et dans l'espace, ignorant le lieu où elle se trouve, la date. Elle présente de gros troubles mnésiques, portant sur la mémoire d'évocation (incapable de dire son âge, le lieu où elle habite, de répondre aux questions concernant sa famille et sa biographie) et de fixation (dit, par exemple, que son fils n'est pas venu la voir alors qu'il vient de la quitter. Quand on lui explique qu'elle est à l'hôpital et que, un moment après, on lui demande où elle se trouve, elle répond : « je ne sais pas »). Son incompréhension de la situation est totale, elle ne critique absolument pas son état. L'idéation est très ralentie, les capacités d'attention effondrées. Le comportement, par ailleurs, est celui d'une démente : elle se souille, se met plusieurs chemises les unes sur les autres, est incapable de se laver ou de manger seule.

En réalité, ces troubles du comportement ne sont pas uniquement d'origine démentielle ; il apparaît rapidement, en effet, que la malade présente une cécité totale (Ne reconnaît pas les personnes qui l'entourent, confond le jour et la nuit, laissée à elle-même, n'évite pas les obstacles, renverse ses aliments, etc...) dont elle méconnaît complètement l'existence (quand on lui demande d'identifier un médecin placé devant elle, répond sans hésitation : « c'est une infirmière » ; si on lui fait compter les doigts placés devant ses yeux ou identifier des couleurs, répond n'importe quoi ; quand on lui dit de donner la main, elle cherche comme une aveugle la main de son interlocuteur, mais, lorsqu'on lui demande si elle la voit, elle répond que oui). Par ailleurs, cette cécité avec *anosognosie visuelle* ne s'accompagne d'aucun signe objectif, ce qui amène à porter le diagnostic de *cécité corticale* (le fond d'œil est normal, ne montrant ni atrophie de la papille, ni lésion vasculaire, ni stase papillaire. Le réflexe photomoteur persiste, le réflexe de clignement de la menace et le réflexe de direction sont abolis). Il est à noter qu'il n'existe pas d'agnosie digitale ni de troubles de la reconnaissance tactile des objets.

Cette méconnaissance par la malade de sa cécité s'intègre dans un *tableau confuso-démentiel* extrêmement profond, atteignant non seulement le mouvement de la pensée mais également ses capacités opérationnelles et ses facultés de jugement. Malgré le début brutal des troubles, l'atteinte dépasse

ici manifestement la seule diminution de la clarté perceptive et de la fixation mnésique pour altérer plus profondément la personnalité globale et le tableau évoque au premier plan un état démentiel.

Le fond thymique est à base dépressive et anxieuse, traduite par des interprétations délirantes : désorientée, perdue, la malade pense être « dans une prison où des condamnés attendent le châtiement ».

Progressivement, une activité fabulatoire vient se greffer sur cet ensemble de symptômes jusqu'à occuper le premier plan du tableau clinique. Son mécanisme apparaît comme complexe, faisant intervenir à la fois les troubles de la mémoire de fixation et une activité imaginaire compensatrice, la cécité avec anosognosie visuelle, des éléments oniriques, particulièrement auditifs : elle raconte que, le matin, elle est allée dans une pièce où elle était entourée d'une foule de gens, elle a monté un escalier, et elle a vu son interlocuteur, vêtu d'un beau manteau, battu avec des pierres : « Vous vous êtes retourné et vous avez dit : « Vous voyez que vous n'êtes que des voyous ». Elle a entendu dire : « Qu'est-ce que tu te crois, Catherine, à attraper le magot... elle est pas fadade, elle a donné sa maison pour qu'elle se sorte du pétrin, pour faire enfermer les autres. » Elle raconte avoir soupé pendant la nuit avec ses deux fils et avoir travaillé dans une scierie il y a un mois. Le contenu fabulatoire est d'ailleurs extrêmement pauvre, reflétant les mêmes idées délirantes de préjudice et de châtiement et exprimé au moyen d'un matériel verbal très appauvri avec stéréotypie des thèmes, répétitions nombreuses réalisant quelquefois un palilalie caractérisée, mimique inexpressive et figée. Il existe par ailleurs de nettes oscillations de fonctions, les troubles s'aggravant manifestement après quelques instants d'interrogatoire. Certains automatismes persistent, mais toute opération faisant appel à des données abstraites mêmes minimes est impossible. A l'exception de l'anosognosie visuelle, les troubles aphasos-agnosos-apraxiques sont tout à fait au second plan, sous la dépendance des troubles visuels, mnésiques, et de la détérioration globale, les troubles essentiels atteignant beaucoup plus les facultés conceptuelles que les facultés d'expression.

Ce tableau persiste sans modifications jusqu'au milieu du mois de mars. On décide alors de pratiquer une cisternographie, mais l'état de torpeur du début réapparaît et s'accroît progressivement. Le fils de la malade demande alors qu'elle soit passée dans un Service de Médecine et elle quitte l'isolement le 22 mars. L'état de somnolence extrême ne fait que s'accroître, et la mort vient 24 heures après. Il est à noter que, jusqu'au dernier jour, la T.A. s'est maintenue à 17/8.

En résumé, le tableau extrêmement complexe présenté par cette malade peut s'ordonner autour de trois axes :

1. Neurologique dominé par les signes de focalisation occipitale (cécité corticale avec anosognosie visuelle) et comportant accessoirement des séquelles motrices déficitaires au membre supérieur droit et une aréflexie rotulienne bilatérale.

2. Psychiatrique : réalisant un tableau complexe dans lequel on peut dissocier :

Une part d'altération de la conscience de type confusionnel ayant régressé sous l'influence, en partie, d'un traitement endocrinien correcteur à visée hypophysio-thyroïdienne.

Une part d'altération globale de la personnalité réalisant un tableau démentiel, dans lequel certains symptômes évoquaient les éléments constitutifs du syndrome de Korsakoff ainsi que de la presbyophrénie.

Enfin, la cécité corticale avec anosognosie visuelle interférant avec les troubles proprement psychiatriques.

3. Endocrinien avec atteinte hypophysaire primitive et thyroïdienne secondaire.

Autopsie. — Elle a montré : pour les viscères : pas de lésions anatomiques appréciables.

Pour le système nerveux :

Tout d'abord l'hypophyse : elle présente une tumeur adénomateuse, englobée au sein du lobe antérieur, revêtant l'aspect d'une formation nodulaire assez mal limitée par rapport au parenchyme ambiant et caractérisée par le monomorphisme remarquable des cellules qui la composent, toutes étant éosinophiles. La structure de l'hypophyse est, par ailleurs, normale dans son ensemble.

L'examen anatomique du cerveau a montré : une atrophie cérébrale diffuse avec dilatation ventriculaire ; des lésions de nécrose ischémique bilatérales mais plus étendues à gauche qu'à droite, débutant au contact du ventricule et s'étendant en arrière jusqu'à la pointe du lobe occipital.

A gauche : ces lésions intéressent le thalamus au niveau du pulvinar (noyau inférieur et externe) et l'axe blanc temporal postérieur (T4, cf. fig. 1), se traduisant sur les préparations myéliniques par une désintégration de la myéline, sur les préparations cytologiques par une fonte lacunaire. Plus en arrière (coupe passant par le splénium du corps calleux, cf. fig. 2), on peut observer les mêmes lésions de nécrose au niveau de l'axe blanc temporal postérieur et occipital au contact du ventricule (cf. fig. 3).

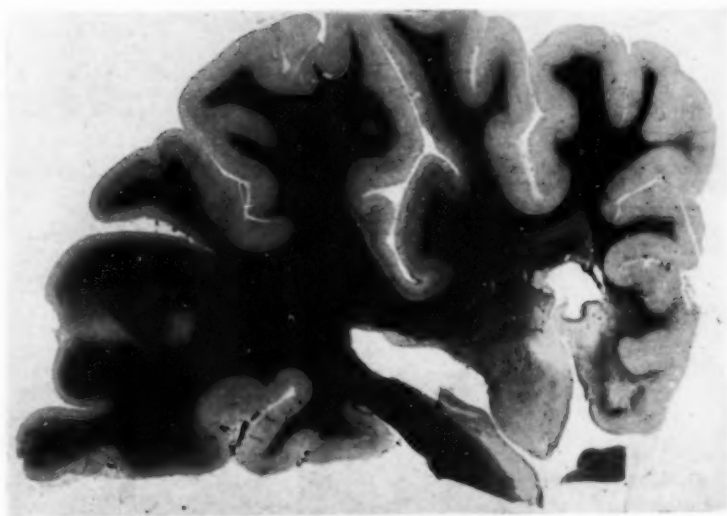


Fig. 1. — Nécrose des aires temporales postérieures et internes.
Destruction de la partie latérale du pulvinar (côté gauche) (color. Loyez).



Fig. 2. — Lésion nécrotique du splénium calleux et de
l'axe blanc du carrefour à gauche (color. Loyez).

Il est à noter, sur cette préparation, l'état criblé représenté par une ponctuation anormale des vaisseaux et l'état feutré de la myéline, ainsi que, au niveau d'un gyrus, une démyélinisation très nette. Ces lésions se poursuivent encore au delà de la substance blanche du pôle occipital. Le cortex est nettement moins atteint que celle-ci.

A droite : des lésions identiques par leur morphologie et leur topographie existent au niveau du pôle occipital (intéressant l'axe blanc du cunéus, lobe lingual et région temporale postérieure) mais aussi, plus en avant, détruisant l'axe blanc de toutes les circonvolutions temporales.

Le cervelet et le tronc cérébral sont indemnes.

Le substratum histologique fondamental est représenté par une nécrose vasculaire typique, organisée, ancienne. Elle comporte, en effet, la désorganisation architecturale, la perte de substance parenchymateuse occupée seulement par quelques tractus conjonctivo-vasculaires.

Au contact de la fonte kystique, se développe une gliose astrocytaire qui s'étend largement dans la substance blanche des deux hémisphères, associée à une prolifération amyloïde.

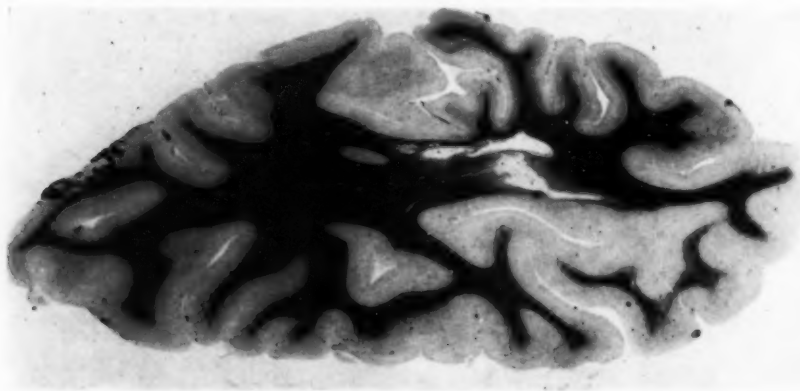


Fig. 3. — Démyélinisation de l'axe blanc occipital gauche (color. Loyez).

Sur les plans de coupe examinés, nous n'avons pas retrouvé de thrombose au niveau des branches de la cérébrale postérieure ni du tronc basilaire, mais il existait un athérome important des vaisseaux de moyen calibre et une sclérose pariétale des vaisseaux de petit calibre.

En ce qui concerne le diencephale, nous n'avons pas trouvé de lésions grossières nécrotiques mais quelques signes de souffrance ischémique des neurones et un état spongieux du tubercule mamillaire gauche.

Il est à noter qu'il ne paraît pas y avoir de différence sensible au point de vue morphologique entre les lésions nécrotiques des deux côtés qui paraissent répondre à une installation sinon simultanée, du moins relativement proche.

Discussion.

Celle-ci nous semble pouvoir s'ordonner autour de deux axes : neuropsychiatrique et neuroendocrinien.

Au point de vue neuropsychiatrique : cliniquement, tout d'abord, si le tableau initial est apparu comme constitué essentiellement par des troubles de la vigilance revêtant, au premier chef, un aspect confusionnel, celui-ci a bientôt laissé la place à un état véritablement démentiel d'installation en apparence brutale et d'évolution rapide. En fait, on peut supposer qu'il existait déjà un affaiblissement intellectuel latent. On connaît, en effet, l'insidiosité de ces troubles et à quel point ils peuvent pendant longtemps échapper à l'en-

tourage, d'autant plus que nous n'avons eu ici que des renseignements imprécis par le fils de la malade qui n'habitait pas dans même ville qu'elle ; il avait cependant noté chez sa mère des modifications caractérielles dont on connaît l'extrême importance au début de l'évolution des états de détérioration mentale.

Dans le tableau sémiologique psychiatrique, certains symptômes évoquaient hautement les éléments du syndrome de Korsakoff ainsi que de la presbyophrénie : nous voulons parler de l'amnésie de fixation, de la désorientation temporo-spatiale et de la fabulation. En fait, si l'on tente de dépasser le plan des symptômes pour envisager les phénomènes sous leur aspect structural, on constate qu'ici, à la différence de la presbyophrénie, l'atteinte mnésique était globale et associée à une altération profonde du jugement. A la différence du Korsakoff, il ne s'agissait pas d'une atteinte partielle de la conscience de type confusionnel pur, mais bien plutôt d'une altération globale de la personnalité. L'état thymique, de même, n'avait ni la tonalité euphorique habituelle à la presbyophrénie, ni l'allure d'indifférence et d'apathie caractéristique du syndrome de Korsakoff ; bien au contraire, il revêtait un aspect dominant anxieux, atteignant même à l'interprétation délirante à thème de châtiment et de préjudice.

La méconnaissance complète par la malade de son état mental revêtait beaucoup plus un caractère d'ordre agnosique que anosodiaphorique, s'inscrivant sur un fond d'effondrement des capacités de jugement et de synthèse.

Or, sur ce fond de détérioration globale, émergent certains éléments de focalisation cérébrale parmi lesquels, au premier chef, la cécité corticale accompagnée d'anosognosie. L'existence d'un énorme ramollissement occipital bilatéral, cortical mais surtout sous-cortical, débordant d'ailleurs la sphère visuelle (axe blanc du cuneus et lobe lingual) pour atteindre la région pariéto-occipitale sur la face interne, les régions temporales interne et postérieure, le splénium du corps calleux, la partie externe du pulvinar, le tubercule mammillaire gauche, expliquent l'existence de ces troubles visuels ainsi que leur intégration dans un tableau de détérioration très important, rendant impossible la constitution de l'expérience de la cécité et expliquant en partie l'anosognosie ; ceci montre bien, ainsi qu'y insiste Morax, que celle-ci ne représente pas seulement la dissolution d'une fonction, en l'espèce la fonction visuelle, mais une dissolution beaucoup plus générale.

S'il existait ici, vraisemblablement, un élément hallucinatoire de caractère onirique, tout au moins auditif, il est extrêmement difficile de le dissocier de la composante fabulatoire dominante et il ne semble pas que l'on puisse l'invoquer à l'origine de cette anosognosie (comme c'est le cas dans une observation de Lagrange, Bertrand et Garcin), l'extension des lésions à la région temporale pouvant cependant le rendre possible, autrement qu'à titre d'hypothèse et comme élément accessoire.

Par contre, ici, la composante fabulatoire nous semble revêtir une extrême importance (elle pouvait à elle seule suppléer à la cécité dans un cas de Magitot et Hartmann).

Parallèlement à celle-ci, d'autres symptômes korsakowiens intervenaient également ici, à savoir l'amnésie de fixation et la désorientation (conformément à l'opinion de Redlich et Dorsey). Cependant, nous avons vu qu'ici les troubles mentaux débordaient largement le cadre d'une psychose confusionnelle de Korsakoff pure, pour réaliser au premier chef un tableau démentiel global, correspondant anatomiquement à une diffusion lésionnelle et qui, associé à la cécité, nous permet de les rattacher à un déterminisme différent de celui décrit par Dide et Botcazo dans les lésions occipitales. Si donc cette observation nous semble apporter une contribution à la théorie globale de l'anosognosie visuelle, elle montre bien, ainsi qu'y insistent Nobile et d'Agata, que la physiopsychopathologie de ce trouble ne peut être interprétée de manière univoque.

Enfin, les troubles de la vigilance, dont nous allons maintenant discuter l'origine, revêtaient l'aspect clinique et électrique caractéristique des altérations du tronc cérébral supérieur, en l'absence de lésions histologiques à ce niveau (à noter, cependant, la destruction de la partie latéro-caudale du thalamus).

Or, d'un point de vue neuroendocrinien, si la composante démentielle du tableau clinique

ne peut être rattachée qu'à l'existence de l'atrophie cérébrale d'origine vasculaire, réalisant un tableau de démence artériopathique, par contre, les perturbations endocrino-métaboliques, associées à l'anoxie cérébrale d'origine vasculaire peuvent expliquer la note confuso-stuporeuse initiale et avoir contribué, de ce fait, à la révélation du tableau démentiel. Ceci semble être confirmé par la dissipation de celle-ci sous l'influence du traitement endocrino-correcteur. En effet, si les troubles de la conscience du type confusionnel sont extrêmement fréquents au cours des anoxies cérébrales, ils sont également décrits dans les hypopituitarismes graves (Sheehan). Dans notre cas, il semble logique d'envisager l'association et la sommation réciproque des deux ordres de phénomènes.

Il semble donc que l'on puisse conclure à la révélation et l'aggravation d'une démence artériopathique vraisemblablement latente à l'occasion d'un état confusionnel de déterminisme essentiellement vasculaire et secondairement endocrino-métabolique, au facteur vasculaire cérébral se rattachant également certains signes de focalisation, en particuliers occipitaux.

Existe-t-il, d'autre part, chez cette malade, un tableau clinique appuyé par des explorations hormonales qui nous permette de considérer comme très probable un hypopituitarisme d'évolution brutale ? L'évolution clinique, l'examen de la malade à son entrée dans le service nous permettent déjà d'insister sur trois points :

La disparition injustifiée d'un diabète, jusque-là confirmé par des glycémies toujours de type diabétique (dernière glycémie connue avant l'hospitalisation : 1,80 g le 16 décembre 1959).

Un aspect clinique très évocateur d'hypopituitarisme extrême.

Enfin, la modification du tableau psychiatrique, expliquée peut-être en partie, par cette même insuffisance hypophysaire.

Quelques observations indiscutables (16 dans la littérature mondiale dont une récente de Jean Vague, Codaccioni, et Coulomb) de phénomène de Houssay humain ont été rapportées à l'occasion d'hypopituitarisme survenant chez des diabétiques avec ou sans tableau de coma hypophysaire. Nous pensons qu'un phénomène de ce type a pu être réalisé chez notre malade.

Ce qui nous confirme dans cette opinion, c'est l'aspect très caractéristique du tableau clinique dans lequel la composante hypophyso-thyroïdienne était dominante (hypothermie relative, aspect des téguments, dépilation, alors que le corps thyroïde était non palpable).

Enfin, les quelques explorations hormonales que nous avons pu pratiquer (malheureusement incomplètes en raison de l'état de la malade, ne permettant pas un recueil des urines dans des conditions valables, en particulier l'hypoglycémie provoquée et, *a fortiori*, l'épreuve à la posthypophyse qui n'ont pu être pratiquées parce que jugées trop dangereuses) précisent encore cette composante hypophysaire :

Le taux des 17 C.S. effondré.

Le cholestérol abaissé à 1 g.

Enfin, la fixation de l'iode 131 avec courbe pratiquement plate et normalement relevée après épreuve à la T.S.H.

Du point de vue évolutif, un traitement du 13 au 19 février par T.S.H. à titre d'épreuve (100 Unités par jour), secondairement complété par thyroxine et trihydrone avec continuation de la T.S.H., a permis de noter essentiellement deux ordres de modifications.

Sur le plan psychiatrique, disparition de l'état de torpeur et de somnolence.

Sur le plan biologique, réapparition très rapide, comme c'est toujours le cas, même sans corticothérapie, de l'état diabétique antérieur (1,36 g le 19 février, 2,3 g le 14 mars) sous la seule influence du traitement substitutif hypophyso-thyroïdien.

Si nous pouvons affirmer, chez cette malade, l'intervention d'un hypopituitarisme majeur ayant contribué, associé au syndrome vasculaire cérébral, à la révélation d'un état démentiel, le bilan histopathologique ne permet pas d'affirmer avec autant de certitude l'atteinte hypophysaire primitive ; à tout le moins, peut-on envisager une aggravation

secondaire de cette insuffisance hypophysaire par l'anoxie cérébrale sous la dépendance des troubles vasculaires diffus (en particulier diencéphaliques dont la nature histologique n'est pas très démonstrative mais permet de formuler l'hypothèse de perturbations d'ordre fonctionnel).

Il ressort de ce bilan anatomopathologique un élément très important, c'est la découverte surprenante d'un adénome, intrasellaire bien qu'assez volumineux et de type éosinophile (avec toutes les restrictions histopathologiques que cela comporte, en tous les cas non chromophobe).

Cette constatation pourrait éventuellement permettre, dans ce cas, d'expliquer l'état diabétique antérieur : adénome éosinophile à forme hyperglycémiant, sans modification morphologique de type acromégaloïde ou, encore moins, cushingoïde, adénome qui, par sa seule présence, pourrait expliquer la sidération antéhypophysaire à la faveur de l'anoxie cérébrale secondaire aux troubles vasculaires (Sheehan).

Du point de vue strictement clinique enfin, cette observation permet de souligner une fois de plus l'incidence éventuelle d'un état de grande insuffisance polyglandulaire, avec ou sans altération des structures diencéphaliques, sur l'apparition ou seulement l'aggravation de certains tableaux psychiatriques.

A la limite, certaines observations de Sheehan, provenant de malades dépistés en milieu asilaire, confirment la possibilité de formes purement psychiatriques d'insuffisance antéhypophysaire.

Traitement stéréotaxique des mouvements involontaires. Rôle de la lésion du faisceau pyramidal dans la capsule interne ; possibilité d'un repérage osseux associé à la stimulation électrique,

par MM. R. Thurel, J. Nehlil et P. O'Keefe.

Cette communication est destinée à attirer à nouveau l'attention sur le rôle de la lésion du faisceau pyramidal dans le traitement des mouvements involontaires.

Dans des communications précédentes en effet, si nous avons déjà insisté sur l'intérêt de la lésion de cette formation nerveuse dans le traitement de certains cas particuliers (en l'occurrence un hémispasme facial central, un tremblement d'attitude), nous n'étions cependant pas allés jusqu'à rendre la lésion pyramidale elle-même responsable de la guérison du tremblement et de la raideur des parkinsoniens.

A la lumière de notre expérience actuelle qui porte sur 80 cas opérés, il nous semble qu'il soit possible d'être moins restrictif et d'admettre que, dans la maladie de Parkinson aussi, la lésion de la voie motrice est responsable de l'action curatrice plus que ne l'est la lésion des formations pallidale et thalamique.

D'autre part, la netteté des réponses motrices à la stimulation a une valeur de repérage qui, associée au repérage osseux, permet dans certains cas de se passer des repères ventriculaires.

Ainsi que l'a mis en évidence l'un de nous dans sa thèse, le faisceau pyramidal dans la capsule interne occupe le tiers moyen du bras postérieur de cette formation. Les trois contingents sont ramassés les uns contre les autres et non éparpillés ; en particulier le faisceau cortico-bulbaire, classiquement appelé géniculé, ne mérite pas cette dénomination, car il n'est pas situé au niveau du genou de la capsule interne, mais plus en arrière au contact du faisceau cortico-spinal.

La stimulation électrique confirme ces données avec une régularité constante : en effet, lorsque la sonde de stimulation est introduite par un trou de trépan pariétal postérieur d'arrière en avant et de haut en bas, dans un plan sagittal situé à 20 mm de la ligne médiane, en direction du pallidum, elle donne des réponses motrices intéressant successi-

vement le membre inférieur, le membre supérieur, puis l'hémiface avant que ne cesse toute réponse, lorsque l'on a dépassé la voie motrice. Ainsi donc dans le tiers moyen du bras postérieur de la capsule interne, les contingents du membre inférieur, du membre supérieur et de la face se succèdent d'arrière en avant.

Les réponses sont d'autant plus amples que le voltage est plus élevé ; pour les voltages faibles (1 à 2 volts), les réponses peuvent être limitées aux orteils pour le membre inférieur, ou aux doigts (mouvements d'opposition du pouce par exemple), pour le membre supérieur ; ceci n'implique pas un seuil plus bas des fibres destinées à la main ou au pied, mais seulement la nécessité d'un effort mécanique moindre pour soulever un doigt ou un orteil que tout un membre.

Parfois, on obtient d'emblée des réponses simultanées dans la totalité de l'hémicorps : cela survient lorsque le plan d'introduction a été trop interne ; la sonde a évité le faisceau pyramidal et se trouve en dedans de lui ; des voltages plus élevés sont d'ailleurs nécessaires pour obtenir les réponses et la coagulation a peu de chances d'être efficace ; il faut alors retirer la sonde et la réintroduire dans un plan de 2 à 3 mm plus externe.

Le rôle curateur de l'agression du faisceau pyramidal est confirmé par le fait que ce sont les cas pour lesquels la stimulation donnera les réponses les plus dissociées pour les trois contingents et où la seule introduction de la sonde fait disparaître instantanément la rigidité et le tremblement avant toute coagulation.

Contrairement à ce que nous avons écrit précédemment, ce n'est pas l'introduction de la sonde dans le pallidum qui fait cesser le tremblement, car l'effet curatif survient nettement avant que l'on ne soit parvenu dans le pallidum, mais au contraire là où les stimulations donneront les réponses motrices caractéristiques de l'excitation de la voie motrice.

Cet effet suspensif sur le tremblement de la lésion mécanique produite par la sonde est immédiat ainsi que le montre notre film ; il est complet sur le tremblement du membre supérieur et inférieur hétérolatéral, incomplet sur le tremblement de la mâchoire après lésion capsulaire unilatérale, ce tremblement disparaissant par contre après lésion bilatérale.

L'action sur l'hypertonie est simultanée à celle produite sur le tremblement : l'exagération des réflexes de posture disparaît, le malade a perdu son akinésie ;

Cette lésion mécanique de la voie pyramidale ne s'accompagne pas de paralysie ou seulement d'un déficit très discret ; il peut donc y avoir une lésion du faisceau pyramidal sans déficit moteur, véritable paralysie infraclinique ; ceci cadre avec les constatations de certains auteurs à propos des pyramidotomies pédonculaires.

Il n'en reste pas moins que, si la simple lésion mécanique du faisceau pyramidal peut être immédiatement suffisante, il est préférable de la compléter par la coagulation et cette coagulation devra être suffisamment prudente pour éviter de créer des phénomènes déficitaires irréversibles, particulièrement préjudiciables dans les coagulations bilatérales et susceptibles d'aboutir alors à un syndrome pseudo-bulbaire.

Il semble donc que la lésion de la voie motrice soit responsable de l'effet curateur sur l'hypertonie et le tremblement et qu'elle puisse être en somme le dénominateur commun de l'action thérapeutique dans les cas où l'on a cherché à créer une lésion pallidale ou thalamique.

La netteté des réponses motrices à la stimulation n'a pas qu'un intérêt théorique et de démonstration, elle a aussi un intérêt pratique : elle rend possible dans certains cas, associée à un repérage osseux, de se passer des produits de contraste ventriculaires, ce qui allonge l'intervention et peut être préjudiciable pour des malades âgés et fatigués comme il en est souvent le cas chez les parkinsoniens.

Examinant les atlas stéréotaxiques, il nous est apparu que le pallidum interne se situe à l'union de trois plans, l'un parasagittal situé à 20 mm de la ligne médiane, l'autre frontal, perpendiculaire de chaque côté à l'arcade zygomatique et passant par son extrémité postérieure, c'est-à-dire par le tubercule zygomatique, le troisième, le plan horizontal, parallèle à l'arcade zygomatique et situé à 4 cm au-dessus d'elle.

Ces repères, confrontés avec le repérage ventriculaire, se sont montrés valables à 2 mm près dans tous les cas.

Si l'on y ajoute le fait que la stimulation permet de savoir avec précision où l'on se trouve dans le plan frontal, il devient dès lors possible, au moyen de repères très simples, de pratiquer en peu de temps une intervention stéréotaxique sur la voie motrice ou les formations du voisinage.

Ayant utilisé dans la moitié de nos cas cette méthode, nous avons eu des résultats satisfaisants et une tolérance excellente ; nous n'avons eu aucune complication visuelle, ce qui s'explique puisque dans le plan horizontal choisi, on se trouve 2 cm au-dessus de la selle turcique, qui porte à son contact les voies optiques.

Si cette technique ne peut être généralisée pour d'autres formations, il nous semble qu'elle mérite d'être retenue dans l'abord d'un faisceau descendant facilement repérable par ses réponses.

RÉSUMÉ.

L'agression de la voie motrice joue un rôle prédominant, peut-être même est-elle seule en cause dans l'effet des interventions stéréotaxiques sur la maladie de Parkinson ; c'est elle que nous recherchons délibérément dans certaines dyskinésies non parkinsoniennes.

La netteté des réponses motrices à la stimulation permet de repérer le plan frontal ; le plan horizontal et le plan sagittal ont une fixité suffisante pour être déduits des atlas stéréotaxiques. Ce repérage est à conseiller chez des malades fatigués et âgés, chez qui une intervention simple et rapide est nécessaire.

RÉFÉRENCES

1. THUREL (R.). *Les pseudobulbaires*. Thèse Paris, 1929, 1 vol., 360 pp., 20 fig.
2. THUREL (R.) et NEHLIL (J.). Traitement des mouvements involontaires par électro-coagulation dans la capsule interne de la partie correspondante du faisceau pyramidal. *Revue Neurologique*, 1958, 99, n° 4, pp. 487-488.
3. THUREL (R.) et NEHLIL (J.). Les enseignements de la chirurgie cérébrale stéréotaxique (La voie pyramidale dans la capsule interne) *Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française. Comptes rendus*. Masson et C^{ie}, édit., 1959, pp. 447-452, et *Neurochirurgie*, 1960, 6, n° 3, pp. 263-265.
4. THUREL (R.), NEHLIL (J.) et O'KEEFE (P.). Résultats de la coagulation de la voie pyramidale dans la capsule interne sur un tremblement d'action statique et cinétique. *Revue Neurologique*, 1960, 103, n° 1, pp. 77-79.

Nouvelle observation de contracture abdomino-crurale en flexion au cours de la maladie d'Addison,

par M. M. Bergouignan.

Depuis 10 ans, la notion d'un syndrome de contracture musculaire, tantôt permanente avec renforcements intermittents, tantôt purement paroxystique, survenant au cours de certaines insuffisances surrénales chroniques, s'est peu à peu dégagée de publications épar-
ses.

Sans doute, dès 1942, Thorn et ses collaborateurs avaient déjà signalé sommairement l'apparition, chez trois de leurs 158 addisoniens traités par la DOCA, d'une rétraction douloureuse des muscles et tendons des cuisses, qu'ils attribuaient à une rétention chlorurée sodique dans les tendons : ils n'y avaient vu qu'un accident thérapeutique de la DOCA.

Nous croyons avoir rapporté avec P. Broustet, en 1950, la première observation où les

traits principaux du syndrome étaient caractérisés avec une précision suffisante : notre note décrit « une addisonienne atteinte d'une forme relativement lente de la maladie, et remarquable par l'importance des contractures musculaires apparues dès le début de l'affection... La contracture frappe surtout la moitié inférieure du corps et impose une attitude recroquevillée ; elle s'accompagne de crampes douloureuses... aucun signe proprement neurologique ; l'implantation de DOCA n'améliore pas ce syndrome... Il est probable qu'il s'agit d'un syndrome fonctionnel d'ordre métabolique réversible ».

En 1951, à l'occasion d'une nouvelle observation publiée avec E. Aubertin, dans les *Annales d'Endocrinologie*, nous avons souligné un autre trait caractéristique du syndrome : l'influence thérapeutique bienfaisante de la Cortisone sur la contracture et les spasmes paroxystiques.

Nous rapportons aujourd'hui une troisième observation, que nous avons déjà publiée en partie dans la thèse d'un de nos élèves (G. Lasalle : « Contracture abdomino-crurale en flexion des addisoniens », Bordeaux 1955, n° 220) : il nous a paru légitime de reprendre, bien qu'elle demeure très incomplète, cette observation, parce que nous venons de revoir, avec un recul de sept ans, la malade qui en est l'objet et que l'intérêt soulevé par ces complications musculaires a notablement grandi depuis nos premières publications.

Nous avons examiné pour la première fois, en 1954, Léonie Lauz... alors âgée de 58 ans, pour des crises de contracture abdomino-crurale, très douloureuses, qui étaient apparues en février 1953 et qui n'étaient qu'imparfaitement corrigées par l'administration intermittente de Cortisone, fortuitement prescrite par le médecin traitant après échec de diverses thérapeutiques.

En février 1953, notre malade, qui restait très asthénique et anorexique après une infection grippale (?), éprouve, quand elle se couche le soir, des « crampes » diffuses des membres inférieurs, entraînant une flexion forcée et douloureuse de ceux-ci : la contracture est particulièrement intense aux cuisses, elle est discrète vers l'extrémité distale des membres ; les muscles abdominaux sont également tendus et douloureux. Au bout de quelques instants, un relâchement peut survenir, qui permet à notre malade d'allonger ses jambes, mais cette trêve n'est que provisoire, et derechef, un second paroxysme entraîne un nouveau recroquevillement, plus durable, mais dont le caractère douloureux finit par s'estomper, au point de permettre l'endormissement, les jambes étant maintenues en hyperflexion.

Notre patiente nous signale qu'au cours de quelques crises particulièrement intenses de recroquevillement, les membres supérieurs eux-mêmes tendaient à se fléchir douloureusement, sans que les mains ni les poignets fussent intéressés par l'enraidissement.

Dans la journée, les symptômes sont beaucoup plus frustes : c'est quand la malade veut passer de la position assise à la position debout qu'elle ressent une difficulté à allonger ses jambes, sans qu'on puisse ici parler de paroxysme douloureux ; après quelques efforts d'étirement, les membres reprennent une souplesse à peu près normale. La marche n'est pas entravée et soulage plutôt notre patiente.

Ces manifestations sont survenues au cours d'une atteinte particulièrement marquée de l'état général : en effet, après l'atteinte grippale, signalée plus haut, la malade, anorexique, a maigri de plusieurs kilos ; elle s'épuise au moindre effort... En mars 1953, quelques semaines après le début des contractions musculaires douloureuses, apparaît une mélanodermie qui s'accroît très rapidement.

Les traitements symptomatiques (opiacés, curarisants de synthèse, sédatifs divers) n'apportent aucune amélioration. Au bout de trois mois, la malade insomniaque et épuisée, semble au-dessus des ressources de la thérapeutique, lorsque son médecin décide, en soupçonnant peut-être une maladie d'Addison, de lui administrer quatre comprimés par jour de Cortisone. La transformation est spectaculaire : dès le 2^e jour, les crises de contracture s'atténuent considérablement pour disparaître ensuite complètement. L'état général s'améliore parallèlement. Après le traitement d'attaque, une dose quotidienne de 25 mg de Cortisone suffit à maintenir un équilibre satisfaisant.

Une consultation, à la fin de l'été 1953, soulignant les dangers d'une corticothérapie trop intensive et trop continue, amène une réduction brusque des doses de Cortisone, qui sera désormais administrée à la dose approximative de 150 mg par mois (5 à 6 comprimés répartis dans le mois). Aussitôt, la rechute survient : les crises de contracture douloureuse reprennent avec le même horaire et les mêmes caractères que dans le passé, mais l'intensité des paroxysmes est cependant beaucoup moindre qu'avant la corticothérapie. Une suppression totale de la Cortisone déclenche la reprise d'accidents aussi intenses qu'initialement.

C'est à cette époque que nous voyons la malade en consultation. Il n'existe pas de contracture permanente, mais des stimuli divers (pression, changements de position des membres inférieurs) font

apparaître une rigidité douloureuse des muscles abdominaux dans la région sous-ombilicale et une contraction des cuisses qui se mettent en flexion forcée. Le relâchement se fait progressivement au bout d'une ou deux minutes, mais une nouvelle crampe douloureuse s'installe au bout de quelques instants. Par ailleurs, l'examen neurologique est entièrement négatif : pas de myotonie, réflexes normaux. La malade, enfin, présente manifestement un syndrome addisonien, caractérisé surtout par une mélanodermie caractéristique, discrète aux muqueuses ; la tension artérielle n'est pas effondrée ; l'asthénie reste très prononcée.

Les examens biologiques (incomplets et réalisés tardivement chez cette malade jamais hospitalisée) sont normaux : signalons une kaliémie à 0,17 g, une natrémie à 3,35 g et une calcémie à 102 mg par litre.

La dose minima, mais suffisante pour corriger les crises douloureuses, est de 25 mg de Cortisone par jour ; elle sera continuée sans interruption et sans adjonction d'aucune autre thérapeutique, car il ne paraît pas nécessaire de prescrire un traitement complémentaire par la DOCA. L'état de la malade reste satisfaisant depuis 1954, malgré quelques pneumopathies intercurrentes sur un fond de sclérose pulmonaire, qui aboutit à des crises de dyspnée asthmatiforme. En 1961, la mélanodermie a disparu ; les crises de contracture musculaire ne se sont pas reproduites, bien que la malade se contente de prendre un comprimé par jour de Deltacortisone à 5 mg qui maintient les résultats primitivement acquis par la Cortisone.

Tels sont les traits principaux de cette observation clinique étalée sur une période de sept ans. Si nous la confrontons avec nos deux premières observations nous relevons qu'ici, les paroxysmes douloureux, d'abord nocturnes, constituent l'essentiel du tableau, et qu'il n'existe pas (sauf peut-être pendant une période brève de 1954) d'attitude permanente de contracture en flexion, comme dans nos deux autres observations. Il serait donc légitime de parler seulement, comme P. Castaigne et coll. (1959) de « crampes musculaires », affectant avec prédilection les muscles de la paroi abdominale, les psoas et les muscles des cuisses, surtout les quadriceps et les adducteurs.

Nous avons gardé néanmoins le titre de « contracture abdomino-crurale en flexion » que nous avions déjà adopté en 1951, pour marquer l'homogénéité générale du syndrome, malgré quelques différences possibles dans l'intensité respective de la contracture et des crampes.

Les observations, que nous avons recueillies et celles qui sont publiées depuis quelques années, ont, en effet, une physionomie comparable, si l'on se limite aux contractures musculaires qui peuvent compliquer une insuffisance surrénale lente ou peut-être un hypopituitarisme comportant des signes d'hypocorticisme (Slater, 1960). Il faut reconnaître que les stigmates biologiques d'hypocorticisme, recherchés chez notre malade après corticothérapie, n'étaient pas très caractéristiques, mais son addisonisme était cliniquement patent. Notons aussi que, contrairement à nos précédentes observations, il n'y avait pas eu ici d'administration préalable de DOCA avant l'installation des contractures, notion qui se retrouve dans nombre de publications récentes. Soulignons surtout le succès spectaculaire de la Cortisone, le parallélisme entre l'administration de doses insuffisantes ou la suppression du traitement hormonal et la reprise ou la plus grande intensité des crises musculaires. Cette action qui se retrouve dans toutes les observations comparables confère encore une unité plus frappante à ces « contractures abdomino-curales » d'addisoniens.

Il nous paraît, par contre, prématuré d'englober sous la même rubrique, comme le font certaines publications étrangères, les observations de « stiff man syndrome » qui se multiplient dans la littérature anglo-américaine depuis que Moersch et Woltman ont proposé en 1956 cette expression pittoresque mais vague pour désigner des contractures apparemment primitives, frappant l'ensemble de la musculature squelettique, face exceptée, et caractérisées tantôt par une rigidité permanente avec spasmes intermittents, tantôt — et c'est plus rare — par des spasmes paroxystiques sans rigidité intercalaire.

Les observations citées par Moersch et Woltman semblent elles-mêmes assez hétérogènes ; surtout celles qui ont suivi appartiennent certainement à des familles nosographiques variées. Elles s'opposent par leur polymorphisme à l'uniformité du syndrome que nous avons essayé de circonscrire et que nous retrouvons presque stéréotypé dans la publi-

cation de Denechau (1952) dans les trois observations de Adams, Denny-Brown et Pearson (1953), dans celles de P. Castaigne, Buge, Laplane et Lefranc (1959), Wisenbaugh et Heller (1960), Slater (1960) sans compter encore certaines relations parues incidemment sous diverses rubriques, mais parfaitement reconnaissables à leur symptomatologie (Cf. *Concours Méd.*, 1957, p. 783 ou observation de R. Saric citée dans la thèse de Lasalle). L'influence de la Cortisone constitue encore un critère différentiel de poids : Moersch et Woltman l'ont essayée quelquefois dans leur syndrome sans en avoir observé aucun bénéfice pour leurs malades...

Il est donc raisonnable d'isoler, au moins provisoirement, au nom de la clinique et de l'évolution thérapeutique, ces contractures musculaires pouvant compliquer certaines maladies d'Addison (ou certains hypopituitarismes avec hypocorticisme secondaire). En circonscrivant ainsi le syndrome, il semblerait que le problème pathogénique doive être plus facilement résolu. Au vrai, nous ne pouvons guère avancer jusqu'ici d'hypothèse pathogénique plus précise que celle d'une « origine métabolique réversible » que nous avançons en 1950. La rétention hydrochlorurée incriminée par Thorn au niveau des tendons musculaires ne résiste guère à l'examen. Comme pour certaines crampes classiques, P. Castaigne soupçonne la responsabilité probable du déséquilibre hydro-électrique, mais ni l'hyperhydratation cellulaire, ni l'hyperkaliémie ne semblent pouvoir être directement incriminés. Slater constate un trouble de la répartition de l'eau dans l'organisme avec réduction des liquides intracellulaires, mais il note que la perfusion de sérum salé hypertonique n'aggrave pas la contracture : ce n'est donc pas la déplétion cellulaire qui est cause de rétraction et spasme musculaires...

A défaut de nouveau document biologique, la confrontation des observations, même incomplètes, la limitation précise du syndrome constituent le prélude indispensable à toute recherche pathogénique : c'est pourquoi nous avons pensé que ces quelques notes cliniques pouvaient y aider.

***A propos du syndrome hématomyélique. Ses formes dites spontanées.
Etude critique.***

par MM. A. Grossiord, J. P. Held et M. Odièvre.
(Parait en mémoire original.)

***Essai de distinction des agnosies visuelles pour les formes
selon l'hémisphère lésé,***

par MM. E. Paillas, G. Darcourt et C. Righini.

***A propos d'un cas de nystagmus retractorius observé au cours d'un pinéa-
lome probable. Considérations anatomo-cliniques et physio-pathologiques,***

par MM. R. Messimy, J. Aboulker et M. David.
(Parait en mémoire original.)

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE NEUROLOGIE

Séance du 13 avril 1961

Présidence de M. M. DAVID

SOMMAIRE

Communications :

- E. BERNARD-WEIL, M. DAVID et B. PERTUISSET. — Le déséquilibre surrénoposthypophysaire et son traitement hormonal en pathologie neuro-chirurgicale (*paraîtra ultérieurement*)..... 365
- G. BOUDIN et J. BARBIZET. — Paralyse du sciatique poplité externe et arthropathie tabétique du genou (trois observations)..... 346
- A. CRÉMIEUX, J. ROGER, Y. POINSO et B. RAMELLA. — A propos des paralysies zostériennes : 1° Zona du ganglion géniculé avec paralysie diaphragmatique ; 2° Zona brachiale avec paralysie brachiale homolatérale, paralysie crurale hétérolatérale et dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien..... 342
- J. DELAY, S. BRION et R. ESCOUROLLE. — Les lésions sous-corticales dans la maladie de Pick..... 338
- P. JANNY et M. TOURNILHAC. — Anévrysme de l'artère temporale postérieure..... 346
- J. P. KIRCHER et RITTER. — Lésions corticales dans l'intoxication par le manganèse..... 362
- A. KREINDLER, A. PETRESKO et A. FRADIS. — Compensation rapide d'une aphasie motrice avec agraphie, produite par une grande lésion des circonvolutions F3 et F2 de l'hémisphère dominant..... 349
- J. LAPRESLE et Monique MILHAUD. — Les lésions du système nerveux central au cours de la péri-artérite noueuse. Étude anatomique de deux observations (*paraîtra ultérieurement*)..... 365
- P. MICHON, A. LARCAN, F. STREIFF et F. VICARI. — Aspects métaboliques de l'encéphalite psychosique aiguë azotémique (*paraîtra ultérieurement*).... 365
- P. NAYRAC, M. FONTAN, J. DUJARDIN et M^{me} S. MEYNIE-HASSOUM. — Aspects d'atrophies cérébrales en gamma-encéphalogramme linéaire plane (*paraîtra ultérieurement*)..... 365
- M. RISER, G. GÉRAUD, A. RASCOL et A. BÈS. — Les méningo-encéphalites méliococciques tardives cliniquement primitives (*paraîtra ultérieurement*).. 365
- J.-M. SUTTER, A. LARMANDE, M^{me} M. SAINT-JEAN et M. P. GIUDICI. — Syndrome de Claude Bernard-Horner congénital avec hétérochromie. Données électroencéphalographiques..... 336
- J. TALAIRACH, J. BANCAUD, A. BONIS et SZIKLA. — Explorations fonctionnelles stéréotaxiques dans l'épilepsie (Remarques méthodologiques à propos d'une observation) (*paraîtra ultérieurement*)..... 342
- Discussion : M. NEHLIL
- R. THUREL. — Alcoolisation du ganglion de Gasser. Complications tardives : troubles trophiques et sympathiques..... 334

COMMUNICATIONS

Alcoolisation du ganglion de Gasser. Complications tardives : troubles trophiques et sympathalgies,

par M. R. Thurel.

Dans notre précédente communication, nous avons vu l'alcoolisation du ganglion de Gasser intervenir pour favoriser l'éclosion de maladies intercurrentes (herpès du 3^e jour et paralysie faciale périphérique du 9^e jour) ; elle peut engendrer pour son propre compte des troubles trophiques de la peau et de la cornée et des douleurs du type continu, qui s'installent à plus ou moins longue échéance et tendent à se perpétuer, étant le fait des lésions cicatricielles, devenues irritatives pour le sympathique paratrigéminal. Ces séquelles cicatricielles ne sont aucunement particulières à l'alcoolisation du Gasser, mais s'observent aussi bien, sinon plus, après la neurotomie rétro-gassérienne, qui ne va pas sans la formation d'un névrome et c'est même à elle que nous devons le plus bel exemple, toutes les complications s'y trouvant réunies : le voici tel que nous l'avons présenté en 1935 à la Société d'Ophthalmologie de Paris.

M^{me} Degu... souffre depuis 1928 d'une névralgie faciale gauche authentique et subit, en mars 1930, une neurotomie rétro-gassérienne. Celle-ci est suivie de la disparition immédiate et définitive de la névralgie, mais, un mois plus tard, la malade ressent dans l'hémiface anesthésiée des fourmillements et des picotements, auxquels se surajoutent bientôt des brûlures ; ces sensations sont continues, avec des hauts et des bas. En août 1930, coïncidant avec une accentuation des brûlures, apparaissent du côté gauche, sur la joue et le front, deux placards érythémateux, qui se recouvrent bientôt de volumineuses phlyctènes ; celles-ci se rompent au bout de quelques jours et laissent à leur place des érosions superficielles, lentes à se cicatriser. Le diagnostic de zona, porté par le médecin qui nous adresse la malade, n'est pas satisfaisant : les lésions cutanées ne sont pas celles du zona, mais en imposent plutôt pour des brûlures du second degré ; d'ailleurs on assiste ultérieurement à d'autres poussées éruptives, séparées par des intervalles d'un à deux mois. Des bulles se forment et évoluent dans les mêmes conditions en divers points du territoire anesthésié, joue, front, tempe, partie antérieure du cuir chevelu ; les cicatrices sont constituées par une peau mince, atrophique, d'abord rosée, puis blanchâtre avec halo pigmentaire, et celles du cuir chevelu sont dépourvues de cheveux. En décembre 1931, parallèlement à une exacerbation des sensations de brûlure et à une nouvelle poussée de lésions trophiques cutanées, se développe une kératite neuroparalytique avec desquamation de la plus grande partie de l'épithélium cornéen ; elle guérira à la faveur d'une blépharorrhaphie, mais celle-ci a dû être maintenue pendant un an.

Ce dont la neurotomie rétro-gassérienne est capable, l'alcoolisation du ganglion de Gasser l'est aussi, mais à un moindre degré, semble-t-il, tout au moins en ce qui concerne les TROUBLES TROPHIQUES.

Ceux-ci se réduisent à quelques cas d'atrophie de l'aile du nez avec ou sans érosion nécrotique préalable.

L'ulcération de la muqueuse buccale, en regard de la canine ou de toute autre dent préminente, relève avant tout des traumatismes, morsure et surtout frottements répétés, mais il faut faire intervenir la diminution temporaire de la résistance des tissus et peut-être aussi l'infection herpétique surajoutée, qui profite de la porte d'entrée créée par le traumatisme et des modifications tissulaires.

Quant à la kératite neuroparalytique tardive son origine trophique ne peut être affirmée que si elle est associée à des troubles trophiques cutanés plus caractéristiques et va de pair avec eux. Qu'elle soit isolée et consiste en une simple érosion cornéenne, elle peut aussi bien être le fait d'un traumatisme que l'anesthésie cornéenne a laissé inaperçu ; seules la nécessité d'un maintien prolongé de la blépharorrhaphie, la lenteur de la réparation et, plus encore, l'opacification de tout ou partie de la cornée, sont en faveur d'un trouble trophique.

Les complications du second groupe sont de beaucoup les plus importantes, non seulement pour le malade, mais pour le médecin, qui y trouve la preuve de la réalité, au côté de la névralgie, de deux autres types de douleur, la SYMPATHALGIE et la PSYCHALGIE.

La guérison de la névralgie n'est obtenue qu'au prix d'une hémianesthésie faciale, qui, en plus de la sensation d'engourdissement, ne va pas sans donner une impression de gonflement et de paralysie : bien que cette impression ne corresponde à rien de réel, ce dont il est facile au malade de se rendre compte en interrogeant le miroir, elle n'en est pas moins capable, chez les prédisposés, d'entretenir un état d'obsession très pénible.

Voici à ce propos quelques extraits des lettres du colonel M..., écrites aussitôt après l'alcoolisation du ganglion de Gasser et par la suite : « Il est évident que ma figure n'est ni tuméfiée, ni rigidifiée, ni pétrifiée, ni momifiée, je le vois bien dans ma glace, je le constate bien sous ma main : elle est simplement insensibilisée. Comment triompher de l'affreuse répulsion que m'inspire cette joue, que je traîne désormais partout avec moi comme un corps étranger contre lequel tout mon être s'insurge. La toucher, la laver, la raser, cette joue à la fois molle et pétrifiée, sur laquelle ma barbe pousse néanmoins, vous ne pouvez vous faire une idée de l'épreuve devant laquelle je renâcle. Enfin il y a pire : moi qui adorais embrasser mes petits-enfants, je sens que je ne pourrai plus jamais souffrir leur approche de ce masque de pierre, que je porte désormais sur mon visage, disons le mot, offrir à leurs baisers cette face de cadavre. Plus le temps passe et moins j'arrive à me faire à cette atroce impression de figure de pierre. Je vous demande en grâce de me dire s'il existe quelque thérapeutique « psychique » pour faire disparaître cette fausse sensation. »

Plus explicite encore l'observation de cette malade qui, avant même de connaître la sensation produite par l'anesthésie, la redoute à un tel point qu'elle attendra neuf ans pour suivre les conseils de son médecin, qui nous l'avait adressée dès les premières manifestations de la maladie. Arrive le moment où les douleurs, par leur fréquence et leur intensité, sont devenues intolérables et obligent la malade à prendre une décision ; deux solutions s'offrent à elle, ou bien le suicide immédiat, ou bien l'alcoolisation, qui, en lui donnant une anesthésie non moins insupportable que la douleur, devait elle aussi l'inciter au suicide ; mais, comme il y avait doute à ce sujet, la seconde solution est acceptée et mise en œuvre. Notre malade subit sans broncher l'alcoolisation du ganglion de Gasser ; ce n'était donc pas la crainte de l'injection d'alcool qui l'avait fait reculer, mais bien celle de l'anesthésie qui devait en résulter et, de fait, loin de se réjouir de la réussite de l'alcoolisation et de la disparition des douleurs, elle nous annonce que ses pressentiments ne l'avaient pas trompée, et que, elle en était certaine maintenant, elle ne supporterait pas cette insensibilité de la moitié de son visage. Sur notre affirmation que, très rapidement, on s'habitue à cette sensation, elle consent à patienter quelque temps et, sous prétexte de surveiller l'état de la cornée et de surprendre à son début la plus petite menace de kératite neuro-paralytique, nous obtenons de la revoir régulièrement : elle vient tous les jours pendant une semaine, puis, sans prévenir, elle cesse ses visites. Nous nous attendions au pire lorsque, quinze jours plus tard, elle se présentait à nous, gaie et souriante, nous annonçant que son cauchemar était terminé et qu'elle ne prêtait pas plus attention à l'anesthésie que celle-ci ne le méritait.

Ces deux observations nous montrent le retentissement que peut avoir l'anesthésie d'une moitié du visage sur l'état d'esprit de certains malades, qui sont inquiets et donnent de l'importance à la moindre sensation anormale. Si la plupart supportent fort bien la sensation produite par l'anesthésie et ne pensent qu'à se réjouir de la disparition de leur névralgie, il en est qui sont obsédés par elle et en souffrent moralement, car cette sensation n'est pas douloureuse par elle-même. La malade dont il est question plus haut, a fini par en convenir et pourtant n'avait-elle pas redouté cette sensation au point de recu-

ler pendant neuf ans l'alcoolisation qui devait la débarrasser de sa névralgie et, une fois aux prises avec elle, n'avait-elle pas été persuadée au prime abord et pendant trois semaines qu'elle ne s'y habituerait jamais ? Pour nous, qui hésitons toujours avant de nous arrêter au diagnostic de psychalgie, il n'y a pas de doute possible ici : ce qui compte ce n'est pas tant la sensation en elle-même que l'importance que le malade lui donne.

Si, dans la grande majorité des cas, il n'y a rien d'autre que la sensation produite par l'anesthésie et l'élément émotionnel qui l'accompagne, il arrive que, non pas immédiatement, mais dans les semaines ou les mois qui suivent l'alcoolisation, à la sensation d'anesthésie s'en surajoutent d'autres, qui sont pénibles par elles-mêmes : fourmillements, picotements, sensation de chaud, de brûlure. Ce qui compte, ce n'est pas tant leur intensité que leur continuité ; elles n'empêchent pas le malade de dormir, mais, dès le réveil, elles sont là, en permanence, avec des renforcements à progression et dégression lentes. Elles ne ressemblent donc en rien aux douleurs brèves et intermittentes de la névralgie et les malades sont les premiers à en convenir ; d'ailleurs l'anesthésie, qui persiste aussi complète qu'aux premiers jours, est incompatible avec une reprise de la névralgie, mais, si l'on n'y prend garde, on peut s'en laisser imposer par l'hyperalgésie, qui accompagne souvent les douleurs du type continue et croire au retour, tout au moins partiel, de la sensibilité. Dans un cas litigieux, une neurotomie rétro-gassérienne a été pratiquée : il n'en est résulté aucune modification et il n'y a pas lieu de s'en étonner, puisque la neurotomie est susceptible d'engendrer des douleurs en tous points semblables.

Les neurones sensitifs étant mis hors de cause par l'alcoolisation du ganglion de Gasser et, d'une façon plus indiscutable encore, par la neurotomie rétro-gassérienne, il ne reste plus que le sympathique pour rendre compte des douleurs, qui se produisent dans ces conditions et qui n'ont, répétons-le, rien de commun avec la névralgie.

Syndrome de Claude Bernard-Horner congénital avec hétérochromie, Données électroencéphalographiques,

par MM. J. M. Sutter, A. Larmande, M^{me} M. Saint-Jean et P. Giudici.

Lorsqu'un syndrome de Claude Bernard-Horner est observé dès la naissance, il est le plus souvent en rapport avec un traumatisme obstétrical ou avec une malformation telle qu'une côte cervicale. J. Bollack et M^{me} S. Delthil (1) en ont même rapporté un cas dans lequel ces deux étiologies se trouvaient réunies. Aucune cause évidente n'a pu être décelée par contre, chez la fillette, dont nous rapportons aujourd'hui l'observation.

Elisabeth B..., âgée de 9 ans, est amenée à l'un de nous pour de petits troubles du comportement. Il s'agit d'une discrète instabilité psychomotrice, accompagnée d'hypermotivité sans anomalie psychologique importante. L'enfant est intelligente, sociable, d'un bon contact psychologique.

Mais ses yeux, asymétriques dans leur forme comme dans leur couleur, attirent immédiatement l'attention et nous amènent à faire préciser son histoire.

Il n'y a pas d'antécédent familial notable. La grossesse a été normale. L'accouchement s'est fait sans difficulté. L'enfant pesait 4 kg, était en excellent état, mais on s'est aperçu aussitôt que ses fentes palpébrales étaient inégales, la gauche étant moins ouverte que la droite ; plus tard, on a constaté que l'œil gauche devenait bleu, tandis que le droit prenait la teinte brune des yeux des parents ; plus tard encore, on s'aperçoit que le côté gauche de la face ne transpire pas, que sa coloration reste immuable lorsque le reste du visage rougit.

Cependant, la dentition a été normale, symétrique. Il n'y a eu aucune anomalie de développement. L'enfant n'a jamais eu de convulsions, n'a jamais présenté de traumatisme important. Elle n'a eu que des maladies infantiles banales sans gravité.

L'examen général ne montre rien d'anormal. Les deux côtés de la face sont parfaitement symétriques, à l'exception des yeux ; il n'y a aucune dysmorphie apparente. L'examen neurologique détaillé ne montre aucun symptôme anormal, si ce n'est une ébauche de signe de Chvostek. Le pouls bat à 86 par minute et le réflexe oculo-cardiaque est normal.

L'examen oculaire montre :

- un œil droit absolument normal du point de vue organique et du point de vue fonctionnel;
- un œil gauche présentant :

1° *Un rétrécissement manifeste de la fente palpébrale*, cette dernière mesure 10 mm dans le regard de face, contre 12 mm pour son homologue, avec un léger ptosis et légère ascension de la paupière inférieure. Le signe de la sclérotique (signe de Garcin) est net.

2° *Une hétérochromie marquée* : l'iris lésé est bleu, alors que l'iris opposé est marron. Au biomicroscope, sa texture est nettement altérée : de nombreuses fibres blanchâtres apparaissent dans un stroma d'allure atrophique, dont le relief est effacé.

3° *Un myosis paralytique*. La taille de la pupille, dans le regard de face, est de 3 mm (contre 5 mm pour l'autre pupille).

L'anisocorie se retrouve lors de la convergence et du regard de près (OG = 2,5 mm ; OD = 3 mm).

Les réflexes existent tous, mais la contraction à la lumière est moins ample que celle de l'autre œil : à gauche, la pupille passe de 3 mm à 1,5 mm ; et à droite, de 5 mm à 2,5 mm.

La pupille se dilate nettement à l'obscurité et dans le regard latéral (réaction de Tournay : OG = 4 mm ; OD = 6 mm) et modérément à la douleur.

L'épreuve des collyres signe la nature paralytique du trouble : l'instillation de cocaïne est pratiquement sans action sur la pupille gauche, alors qu'elle entraîne une mydriase marquée du côté sain. L'instillation d'adrénaline est, elle aussi, pratiquement sans effet mais des deux côtés.

4° *Une discrète exophtalmie* : la saillie du globe, mesurée à l'exophtalmomètre de Hertel, est de 15 mm à gauche et de 14 mm à droite.

5° *Une diminution légère de la tension rétinienne* mesurée au tonomètre de Bailliart : OG = 10 ; OD = 15.

Le fond d'œil est normal.

Il n'existe ni descémétite, ni cataracte, ni asymétrie faciale. L'acuité visuelle des deux yeux est bonne (après correction d'un léger astigmatisme inverse semblable aux deux yeux). Le tonus mesuré avec le tonomètre de Schiötz est de 16 pour chaque œil.

L'électroencéphalogramme, répété plusieurs fois, permet de retenir les constatations suivantes :

Les tracés de repos sont constitués par une activité de fond irrégulière et discrètement asymétrique. On enregistre en effet :

— à droite : un rythme à 8 c/s ; de nombreux rythmes rapides sur tout l'hémisphère ; quelques éléments plus amples et plus aigus au niveau des régions occipitales et temporales.

— à gauche : des tracés moins amples, avec de nombreux rythmes θ et quelques rythmes rapides.

L'hyperpnée : augmente l'asymétrie des tracés et fait apparaître des bouffées irritatives généralisées majorées à droite ; la stimulation lumineuse intermittente est sans effet notable ; le réflexe oculo-cardiaque est nettement positif. Après injection de Nicyl (1/2 cm³ intramusculaire) le tracé se modifie seulement à droite où il devient plus ample et plus aigu tandis que l'on observe cliniquement une rougeur de l'hémiface droite.

En résumé, il existe d'une part une diminution de l'amplitude des rythmes et de la réactivité au niveau de l'hémisphère gauche, qui ne paraît pas être en rapport avec la maturation cérébrale et, d'autre part, une discrète irritation diencephalique qui se traduit mieux à droite en raison du défaut de réactivité de l'hémisphère gauche.

Un examen cardiologique a été demandé, qui n'a démontré aucune anomalie.

Quant aux radiographies, elles n'ont pu mettre en évidence qu'une hypertrophie, bien discrète d'ailleurs, de l'apophyse transverse de C7 du côté gauche.

L'enquête étiologique, chez notre petite malade, a donc été décevante. Nous n'avons pu, il est vrai, la pousser aussi loin qu'il eût été souhaitable. Nous n'avons pas davantage cru pouvoir soumettre cette enfant (amenée, rappelons-le, pour de simples troubles caractériels) à des examens traumatisants tels qu'une artériographie et une pneumo-encéphalographie. Malgré ses lacunes, notre observation permet de retenir un certain nombre de points intéressants :

— la discrétion de l'exophtalmie (1 mm) ; rappelons que divers auteurs discutent la réalité de ce signe, même dans les cas anciens de syndrome de Cl. Bernard-Horner ;

— l'existence de l'hétérochromie : l'hétérochromie sympathique se voit fréquemment dans

les lésions congénitales ou de la première enfance ; on admet que le trouble tient au fait que le sympathique agit sur les chromatophores, actifs quelque temps encore après la naissance. Cependant, des observations probantes d'hétérochromie acquise de l'adulte ont été publiées, en particulier après blessure de la base du cou (observations de Dutz, de Galesowski, de Bistis et récemment celles de Calmettes, Déodati, Amalric : 1955 (2) ; ou après ablation du ganglion stellaire (observation de Calmettes, Déodati et Amalric : 1953 (3). Dans ces cas, il n'est pas rare de voir apparaître après plusieurs années (8 ans dans l'observation de Calmettes et coll.) une cataracte et une descémétite qui constituent un syndrome de Fuchs. Il n'en est rien chez notre malade, bien qu'elle ait déjà 9 ans et que le trouble ait été constaté dès la naissance.

— *l'absence de la myopie*, donnée par Cogan comme le 4^e signe essentiel du syndrome.

Certaines *précisions topographiques* peuvent être apportées concernant l'atteinte du sympathique : l'épreuve des collyres (absence d'action de la cocaïne et de l'adrénaline) et la réponse modérée de l'épreuve à la douleur situent la lésion sur le 2^e neurone, neurone cilio-spinal ou mieux, médullo-ganglionnaire (Bonnet).

Cette localisation correspond à ce qui a été décrit à la suite des lésions obstétricales du plexus brachial et de l'ablation du ganglion stellaire.

Rappelons d'autre part que les troubles vaso-moteurs de la face s'observent surtout dans les lésions de la partie basse de la chaîne sympathique cervicale.

Mais ce qui nous paraît devoir être particulièrement retenu, c'est l'influence du syndrome sympathique sur la circulation cérébrale et le caractère nettement asymétrique de cette action : la T.A.R. est plus basse du côté gauche ; l'hémisphère cérébrale gauche a une réactivité électrique inférieure à celle de son homologue et reste indifférent à l'administration par voie générale d'acide nicotinique, qui modifie pourtant les tracés du côté droit. Sans vouloir commenter longuement cette constatation, notons qu'elle confirme les données expérimentales récentes sur « l'interprétation de régulations circulatoires régionales intéressant de façon indépendante les divers secteurs de la circulation cérébrale » (4).

BIBLIOGRAPHIE

- (1) BOLLACK (J.) et DELTHIL (M^{me} S.). Syndrome de Claude Bernard-Horner avec troubles vaso-moteurs et sudoraux. Hétérochromie irienne et lésion maculaire homolatérale. Traumatisme obstétrical. Côte cervicale. *Revue d'O.N.O.*, 1935, XIII, 6, 457-459.
- (2) CALMETTES, DÉODATI et AMALRIC. Syndrome de Fuchs et de Claude Bernard-Horner associés par blessure thoracique supérieure. *Bull. des Soc. d'Opht. de France*, 1955, 572-574.
- (3) CALMETTES, DÉODATI et AMALRIC. Un cas d'association d'hétérochromie de Fuchs et de syndrome de Claude Bernard-Horner. *Revue d'O.N.O.*, 1953, 25, 6, 399-400.
- (4) CAMBIER (J.). Physiologie de la circulation cérébrale. *Revue du Praticien*, 1960, 10, 25 déc., 3699-3703.

Les lésions sous-corticales dans la maladie de Pick,

par MM. J. Delay, S. Brion* et R. Escourolle**.

Si la maladie de Pick est actuellement comprise comme une affection démentielle due à une atrophie cérébrale localisée bien particulière par sa topographie fronto-temporale, l'existence d'altérations sous-corticales aussi franchement systématisées que les lésions corticales y est par contre moins habituellement connue. Toutefois, divers travaux plus

* Chargé de Recherches à l'Institut National d'Hygiène (Pr L. BUGNARD).

** Attaché de Recherches à l'Institut National d'Hygiène (Pr L. BUGNARD).

ou moins récents et quelques observations isolées ont attiré l'attention sur la fréquence et l'importance de l'atteinte des noyaux gris centraux (Grunthal, 1930 ; Dewulf, 1935 ; Divry, Titeca, Vermeulen, 1935 ; Bonfiglio, 1937 ; Akelaitis, 1944 ; Von Bagh, 1946 ; Luers, 1950 ; Simma, 1952). Les lésions du tronc cérébral sont beaucoup plus rarement étudiées. Toutefois, Spatz et von Bagh ont insisté sur l'atteinte des voies cortico-pontines (faisceaux fronto et temporo-pontins) à qui ils font jouer un rôle de premier plan dans la conception pathogénique de l'affection.

Il est difficile d'apprécier avec exactitude la fréquence de ces altérations sous-corticales en raison du caractère souvent incomplet et fragmentaire des diverses observations anatomo-cliniques de maladie de Pick retrouvées dans la littérature. Il nous a été donné, par contre, d'observer dans cinq cas anatomo-cliniques, avec une fréquence remarquable, ces deux types de lésions. Leur systématisation parfaite nous paraît compléter le tableau anatomo-pathologique habituellement connu de l'affection.

Nous résumons ici simplement, nos cinq observations :

Obs. 1. — H... Robert. Maladie de Pick, ayant évolué durant cinq ans. Début à 44 ans par des troubles du comportement, puérilisme, activité stéréotypée. État démentiel essentiellement éthique avec euphorie niaise, formules stéréotypées, appauvrissement du langage sans troubles aphaso-agnosio-apraxiques, écholalie, boulimie. Mutisme, apragmatisme et cachexie terminale.

Enorme atrophie frontale et temporale, respectant les trois quarts postérieurs de T_1 , les régions pariéto-occipitales. Spongiose corticale intense, avec quelques cellules gonflées dans les couches profondes. Gliose diffuse de la substance blanche. Atrophie considérable de la tête du noyau caudé avec spongiose ; gliospongiose moins intense dans le putamen. Demyélinisation et gliose nette des deux faisceaux fronto-pontins dans la capsule interne et le pied du pédoncule. Lésions plus discrètes du faisceau temporo-pontin. Par ailleurs, artériosclérose diffuse et atrophie des corps mamillaires avec spongiose en rapport avec les troubles carenciels terminaux.

Obs. 2. — G... Mathilde. Maladie de Pick ayant évolué cinq ans. Début par incurie progressive à l'âge de 45 ans, boulimie intense et apathie progressive. État démentiel avec puérilisme, euphorie niaise, réduction du stock idéique. Stéréotypies gestuelles et des propos, appauvrissement du langage. Écholalie. Pas de syndrome aphaso-agnosio-apraxique. Akinésie, rires spasmodiques. Mort accidentelle par complications de brûlures étendues.

Atrophie fronto-orbitaire et temporale de T_2 à T_5 avec respect de T_1 . Spongiose très intense dans ces territoires, disparition neuronale importante sans gonflement cellulaire net. Demyélinisation irrégulière de la substance blanche sous-jacente et gliose marquée.

Atrophie considérable avec spongiose de la tête et de la partie antérieure du noyau caudé.

Demyélinisation nette et gliose des faisceaux fronto-pontins et d'un temporo-pontin dans la capsule interne et le pédoncule. Artériosclérose diffuse. Par ailleurs, atrophie des corps mamillaires avec spongiose probablement en rapport avec les troubles nutritionnels terminaux.

Obs. 3. — A... Maria. Maladie de Pick ayant évolué cinq ans. Début à l'âge de 51 ans, par une incurie progressive, apathie, désintérêt familial, fugues. Jovialité et euphorie niaise, chansons stéréotypées. Labilité extrême de l'attention ayant pu faire croire à l'existence de troubles agnosiques. En fait, pas de syndrome aphaso-agnosio-apraxique. Boulimie et polydypsie.

Atrophie considérable des deux lobes frontaux. Atrophie temporale prédominante à droite et respectant les trois quarts postérieurs de T_1 . Atrophie discrète de P_2 et du gyrus supramarginalis droits. Spongiose massive de ces territoires. Disparition neuronale et gonflement cellulaire. Inclusions argyrophiles intracellulaires de la corne d'Ammon. Demyélinisation intense et gliose astrocytaire de la substance blanche sous-jacente. Atrophie considérable et gliospongiose de la tête du noyau caudé. Demyélinisation gliose et gonflement cellulaire discrets dans les noyaux dorso-médian et réunis du thalamus.

Demyélinisation et gliose des deux faisceaux fronto-pontins et temporo-pontins dans la capsule interne et le tronc cérébral. Artériosclérose diffuse avec élargissement des espaces périvasculaires.

Obs. 4. — G... René. Maladie de Pick, ayant évolué durant 10 ans, depuis l'âge de 55 ans. État démentiel important. Apragmatisme. Déambulation stéréotypée. Réduction massive du langage. Désorientation. Gâtisme.

Atrophie fronto-orbitaire légère. Atrophie temporale importante à forte prédominance gauche. Respect de la moitié postérieure de T_1 . Spongieuse avec gliose, disparition neuronale avec gonflement cellulaire dans ces territoires. Inclusions argentophiles intracellulaires dans la corne d'Ammon.

Noyaux gris normaux. Démyélinisation et gliose nette des faisceaux temporo-pontins plus marquée à gauche. Atteinte plus légère des voies fronto-pontines.

Artériosclérose diffuse avec élargissement des espaces périvasculaires.

Obs. 5. — C... Louise. Maladie de Pick ayant évolué durant six ans. Début à 46 ans. Négligences et incurie progressives. Fonds érotique démentiel. Lacunes mnésiques. Euphorie niaise. Propos puériles, chants stéréotypés. Pas de syndrome aphaso-agnoso-apraxique. Phases d'excitation avec rires spasmodiques. Amimie. Akinésie. Boulimie. Mutisme terminal.

Pachyméningite frontale marquée. Atrophie fronto-orbitaire intense. Atrophie des temporales inférieures surtout à droite. Respect de T_1 .

Disparition cellulaire et gliose marquée dans ces territoires. Quelques cellules gonflées surtout dans les couches profondes et à la limite de zones lésionnelles. Démyélinisation diffuse et gliose de la substance blanche sous-jacente.

Atrophie considérable de la tête et du corps du noyau caudé avec gliospongieuse intense. Quelques cellules gonflées dans le putamen.

Démyélinisation et gliose nette des deux faisceaux fronto-pontins dans la capsule interne.

COMMENTAIRES.

Ces cinq observations présentent cliniquement le tableau habituel de la maladie de Pick. La démence y est l'élément commun, de nature globale dans le cas 4 ou bien associée à des éléments de la série moriatique avec euphorie, puérilisme, phases d'excitation dans les autres cas. Un tableau apathique avec apragmatisme était le fait des cas 2 et 4. Dans tous ces cas, l'orientation spatiale est restée relativement conservée, et chez aucun d'eux on n'a noté de signes de la série aphaso-agnoso-apraxique. Le langage se réduit progressivement pour aboutir au mutisme (1, 2, 5) avec tendance écholalique (2) et surtout stéréotypies verbales (1, 3, 5). Sur le plan moteur on retrouve dans les cas 1, 2, 4, cette fréquence des stéréotypies gestuelles. En dehors d'une akinésie variable, on ne retrouve aucun signe extra-pyramidal.

Les troubles de l'attention sont souvent très importants (1, 2, 3). Dans le cas 3, ils avaient même pu, par leur intensité, perturber considérablement l'examen et faire croire à l'existence de phénomènes apraxiques ou agnosiques qu'une étude patiente et méticuleuse infirma complètement.

Au point de vue *anatomique*, ces cinq cas réalisent des atrophies fronto-temporales à prédominance frontale (cas, 1, 2, 3, 5) ou temporale plus marquée à gauche (cas 4). Les territoires occipitaux, la moitié postérieure de la 1^{re} temporale sont toujours respectés.

Les lésions consistent en une spongieuse intense avec disparition cellulaire et gliose. La dégénérescence ballonisante est absente dans un seul cas (2). Dans les cas 3 et 4 elle est associée à l'existence d'inclusions argentophiles très nombreuses au niveau du champ de Sommer et du Subiculum.

Les lésions de la substance blanche sont aussi particulières à type de gliose et de démyélinisation touchant uniquement les lobes intéressés par l'atrophie.

Dans les cinq cas, bien qu'à des degrés divers et parfois de manière asymétrique on observe une démyélinisation avec gliose des faisceaux fronto et temporo-pontins. Ces lésions sont nettes dans la capsule interne, la région sous-lenticulaire, ainsi qu'au niveau du pied du pédoncule. Plus difficiles à constater dans la protubérance où ces faisceaux s'éparpillent, elles sont dans trois cas (2, 3, 4) associées à un gonflement cellulaire variable des neurones des noyaux du pont et à une gliose micro-macrogliale.

Les lésions des noyaux gris consistent, dans quatre cas, en une atrophie considérable de la tête du noyau caudé siège d'une spongieuse avec atrophie cellulaire intense. Le putamen dans les cas 1 et 5, présente des lésions plus discrètes. Enfin, le thalamus est le siège

au niveau de son noyau dorso-médian de diminutions cellulaires (cas 2), de gonflement cellulaire (cas 3) avec gliose et démyélinisation.

Enfin, un dernier point particulier à ces observations est l'existence de lésions vasculaires sous la forme d'une artériosclérose marquée avec élargissement des espaces périvasculaires et parfois même présence de macrophages chargés d'hémosidérine. Toutefois, il est à noter que si les lésions coexistent avec les lésions précédentes dans les zones atrophiées, elles se retrouvent isolées dans les territoires occipitaux et pariétaux respectés par le processus atrophique et paraissent ainsi être sans rapport avec l'affection.

Quoi qu'il en soit, c'est surtout l'atteinte remarquable des formations sous-corticales qui fait l'intérêt de ces 5 cas. Si ces lésions sont fréquemment méconnues dans la maladie de Pick elles sont cependant loin d'être l'exception. Ainsi, d'une revue générale faite dans la thèse de l'un de nous, à propos de 192 cas vérifiés, il semblerait qu'une véritable spécificité des lésions striées puisse être retrouvée dans la maladie de Pick.

L'atteinte du noyau caudé est la plus fréquente (103 cas sur 142) et la plus marquée bien qu'à des degrés divers. Les lésions sont moins intenses au niveau du putamen (78 cas) et prédominent dans la région orale ou médio-ventrale. L'atteinte du globe pâle est beaucoup moins fréquente. Quant à celle du thalamus, elle n'est le plus souvent qu'histologique (54 cas). Les lésions des noyaux gris paraissent essentiellement en rapport avec le type de l'atrophie et l'atteinte du noyau caudé semble le fait des atrophies à prédominance frontale (25 cas sur 31) alors que les atrophies temporales s'accompagnent moins souvent de ce type de lésions (3 cas sur 8). Cette notion se retrouve dans nos cas où la seule observation 4 indemne de lésions atriées était une forme temporale à prédominance gauche.

Les lésions du tronc cérébral qui sont présentes dans nos cinq cas, sont signalées dans 28 cas et revêtent des types divers. Von Bagh a mis l'accent sur l'atteinte du faisceau fronto-pontin lésé dans 15 cas sur 30 alors que le temporo-pontin n'est touché qu'une seule fois. Ici, l'atteinte de ce dernier faisceau, si elle nous a paru moins marquée que celle du fronto-pontin se retrouve à des degrés divers dans les cas 1, 2, 3, 4. Dans ce dernier (forme temporale de maladie de Pick), elle est même prédominante.

DISCUSSION.

L'interprétation de ces lésions dans la maladie de Pick a pu donner lieu à des hypothèses diverses.

L'atteinte des noyaux gris est envisagée, par certains (Spatz, von Bagh) comme une dégénérescence primaire du putamen et du thalamus. D'autres la considèrent comme un processus secondaire en rapport avec des lésions à distance. Lowenberg apporte une opinion dualiste interprétant les lésions thalamiques comme dues à l'interruption des connexions corticales et les lésions du noyau caudé comme primitives, tandis que Luers insiste sur la totalité de l'atteinte d'un circuit fonctionnel fronto-thalamique.

Les lésions des voies cortico-pontines posent les mêmes problèmes d'une origine primitive ou secondaire. Von Bagh et Spatz pensent à une atteinte primitive de ces formations et les lésions corticales de la maladie de Pick ne seraient alors que secondaires. Le gonflement cellulaire n'est en effet dans cette conception que le premier stade d'une dégénérescence rétrograde qui évoluera ultérieurement vers l'atrophie cellulaire. Pareille conception rendrait compte de la topographie très particulière de l'atrophie de la maladie de Pick. L'origine des fibres temporo-pontines au niveau de T_2 et T_1 permettrait de comprendre l'atteinte de ces régions et le respect de la partie postérieure de T_1 et des régions pariétales et occipitales que n'explique aucune théorie vasculaire ou phylogénétique. Pareille conception est loin d'être admise par tous les auteurs et Lowenberg, Boyd et Salen entre autres avancent au contraire l'hypothèse d'une dégénérescence secondaire de ces voies.

Mais quelle que soit l'interprétation de ces lésions sous-corticales, elles nous paraissent compléter de manière très précise le tableau anatomique de l'affection. Sans vouloir préjuger de sa pathogénie, la maladie de Pick semble ainsi constituer parmi les démences

préséniles une dégénérescence véritablement systématisée affectant à des degrés divers certaines structures cortico-sous-corticales. A ce titre, à côté de l'atrophie électivement fronto-temporale, on doit retenir l'atteinte particulière des formations striées, principalement du noyau caudé, et des voies d'association cortico-pontines.

Cette notion, jointe à l'importance du facteur héréditaire, souligné par la plupart des auteurs nous paraît justifier la classification de cette maladie dans le cadre des hérédodégénérescences systématisées.

(Ce travail fera l'objet d'un mémoire à paraître dans l'Encéphale, avec observations détaillées, photographies et bibliographie complète sur ce sujet.)

**Explorations fonctionnelles stéréotaxiques dans l'épilepsie
(Remarques méthodologiques à propos d'une observation),**

par MM. J. Talairach, J. Bancaud, A. Bonis et Szikla.

(Paraîtra ultérieurement.)

Discussion.

J. NEHLIL. — J'ai été très intéressé par la communication de MM. Talairach et Bancaud. Un point cependant n'a pas été envisagé, c'est celui de la possibilité de reproduire par la stimulation certains éléments de la crise, en particulier l'aura.

Nous avons présenté ici, il y a deux ans, avec R. Thurel, le cas d'une jeune femme atteinte d'épilepsie psychomotrice à aura olfactive et gustative. L'intervention a consisté en un abord stéréotaxique de l'uncus. Or, arrivée près du but, le seul déplacement mécanique de la sonde suffisait à reproduire la crise et, en particulier, son aura. De même, l'on pouvait à volonté, par la stimulation électrique, reproduire l'aura ainsi que la symptomatologie neuro-végétative d'accompagnement, en particulier l'apnée ; il s'y surajoutait un bref trouble de la conscience. Après coagulation *in situ*, les phénomènes de la crise n'étaient plus reproductibles et actuellement, depuis plus de deux ans, la guérison se maintient.

Cette malade avait des crises psychomotrices très fréquentes et un foyer épileptique étendu à toute la région temporale droite à l'E.E.G. Par contre, l'enregistrement électrique en profondeur n'a donné pendant l'intervention que des résultats décevants : nous avons utilisé une électrode à contacts étagés et nous n'avons pas inscrit d'activité épileptique importante. Si nous n'avions eu que les seuls renseignements fournis par l'enregistrement, il est probable que nous ne serions pas intervenus.

Notre observation est un cas privilégié : nous avons essayé la même technique dans d'autres cas, il est vrai moins précis en ce qui concernait l'aura, et nous n'avons pu la reproduire ; nous avons pu avoir un trouble de la conscience avec début d'activité psychomotrice, mais la coagulation limitée a été inefficace sur les crises et il a fallu secondairement pratiquer une lobectomie temporale qui a eu un effet salutaire.

A propos des paralysies zostériennes : 1° Zona du ganglion géniculé avec paralysie diaphragmatique ; 2° Zona brachial avec paralysie brachiale homolatérale, paralysie crurale hétérolatérale et dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien,

par MM. A. Crémieux, J. Roger, Y. Poinso et B. Ramella.

Les paralysies des nerfs périphériques au cours du zona, si elles ne sont pas aussi fréquentes que la paralysie faciale au cours du zona du ganglion géniculé, ne sont cependant pas exceptionnelles. Une revue, certainement incomplète, de la littérature, nous a permis d'en relever 66 observations. Dans la grande majorité des cas (80 p. 100) la paralysie siège dans le territoire moteur correspondant au territoire sensitif où siège l'éruption zostérienne.

Nous n'avons relevé que six observations dans lesquelles les troubles moteurs siégeaient dans un territoire radicaire indépendant de celui de l'éruption. Il s'agit de quatre observations de Kendall : 1° zona de D5 droit avec paralysie du membre inférieur droit ; 2° zona de C8-D1 gauches avec paralysie du trapèze, deltoïde et grand pectoral droits ; 3° zona de D6-D7 droits avec parésie du flanc et du membre inférieur gauches ; 4° zona de D3-D4 droits, suivi d'une paralysie de la main droite et des deux membres inférieurs, à prédominance droite ; d'une observation de Palffy et Balazs : zona de D6-D7 droits avec discrète parésie des fléchisseurs du bras et de la main droites, apparition quatre jours plus tard d'une parésie des deux membres inférieurs avec abolition des réflexes tendineux et dissociation albumino-cytologique du L. C.-R. ; enfin, d'une observation de Riser et Sol : zona de D6-D7 droits avec paralysie spasmodique d'allure médullaire du membre inférieur droit et paralysie flasque du membre inférieur gauche, dissociation albumino-cytologique du L. C.-R.

Nous rapportons ci-dessous deux nouvelles observations de cet ordre :

Obs. 1. — M. C. H..., 62 ans, sans antécédent pathologique, présente le 24-7-1960, des céphalées, une discrète élévation thermique et une algie intra-auriculaire. Après 48 heures, apparaissent des vertiges et une parésie faciale droite. Il est examiné alors par le Dr Prévost (O.R.-L.) ; celui-ci découvre des vésicules dans la zone de Ramsay-Hunt et dans la région rétro-auriculaire ; le tympan est rouge dans sa moitié supérieure. Dix jours plus tard, son médecin traitant pratique un examen radioscopique et découvre l'existence d'une paralysie diaphragmatique droite. Il est alors mis à la strychnine et à la vitamine B1. Le malade est examiné le 8-11-1960 au point de vue neurologique. L'examen montre :

Nerfs crâniens : pas d'autre symptôme qu'une paralysie faciale encore importante,

Au membre supérieur droit : discrète parésie de la racine du membre (deltoïde et triceps) avec abolition du réflexe tricipital, sans troubles sensitifs.

Un audiogramme et un examen vestibulaire instrumental montrent une hypoacousie droite ainsi qu'une hyperreflectivité labyrinthique droite.

Un électromyogramme du nerf facial montre l'existence d'une atteinte de type périphérique, sévère, avec rares signes de régénération du VII Supérieur et signes de régénération très marquée du VII Inférieur. Etant donné l'importance des signes d'atteinte du facial supérieur une tarsoraphie est proposée mais le malade la refuse.

Un nouvel examen radioscopique le 9-11-1960, montre une régression considérable de la paralysie diaphragmatique. Le 23-1-1961, la paralysie du facial inférieur a presque complètement disparu, la paralysie du facial supérieur n'a que peu régressé mais l'occlusion palpébrale est meilleure. Quant aux signes d'atteinte de la racine du membre supérieur, ils ont entièrement disparu, et le réflexe tricipital, quoique moins net que le côté opposé, est cependant obtenu. La mobilité diaphragmatique est alors normale. Nous n'avons pas eu d'examen du L. C.-R.

Cette observation est curieuse. En effet, s'il n'est pas exceptionnel d'observer une paralysie faciale dans des zones autres que le zona du ganglion géniculé (zona du trijumeau, zona cervical...), nous n'avons en revanche trouvé aucune observation de paralysie périphérique au cours de zona des nerfs crâniens. Nous n'avons retrouvé que deux observations de paralysie phrénique zostérienne dans la littérature (Puech et Comelade ; Halpern et Covenner) ; dans ces deux cas, il s'agissait d'un zona C3-C4.

Obs. 2. — M^{me} F..., 74 ans. Deux mois avant son hospitalisation à la Clinique des Maladies Nerveuses, M^{me} F... présente de violentes douleurs qu'elle décrit comme des brûlures profondes dans la région vertébro-scapulaire gauche. Quelques jours plus tard, on note l'apparition d'un zona. Les phénomènes algiques persistant, le médecin traitant de M^{me} F... prescrit 15 séances de radiothérapie locale, à raison d'une tous les deux jours.

Vers la fin du traitement, un mois avant l'hospitalisation dans le service, apparaît brutalement une paralysie du membre supérieur gauche, accompagnée de phénomènes douloureux sur le territoire paralysé. Trois jours avant son hospitalisation, la malade fait une chute qu'elle attribue à un dérobement du membre inférieur droit ; elle ne parvient plus à mobiliser ce membre et accuse des algies à type de brûlures dans la cuisse.

On ne retrouve chez cette malade aucun antécédent pathologique, à l'exception d'une hypertension ancienne et bien supportée, avec des poussées de la maxima autour de 24.

A son entrée, le 27-10-1960, l'examen montre :

— des cicatrices d'une éruption zostérienne, s'étendant du rachis à l'épaule gauche, sur cinq travers de doigt en hauteur, à la face dorsale ; de la base du cou à l'épaule gauche, sur cinq travers de doigts également, à la face antérieure, se prolongeant vers la face antérieure du bras gauche ainsi que vers sa face postérieure. Il s'agit de taches brunes de 1 cm de diamètre environ.

— l'examen neurologique met en évidence : *au membre supérieur gauche* : une paralysie pratiquement complète des fléchisseurs, une paralysie moins importante des extenseurs ; la conservation des réflexes ostéo-tendineux, présents mais très peu vifs ; une sensibilité superficielle très diminuée à gauche, avec une réaction très violente quand la piqure est appuyée avec force ; la sensibilité profonde est également diminuée, la sensibilité vibratoire est normale. Le sens de position et la discrimination des points de piqure sont nettement perturbés à gauche ; la sensibilité thermique est normale, mais on note un retard des réponses du côté gauche. Il n'y a aucun trouble au membre supérieur droit.

Aux membres inférieurs : le Mingazzini et le Barré sont impossibles à droite. Il existe une abolition du réflexe rotulien droit ; en revanche, le réflexe achilléen est conservé à droite, les réflexes sont tous normaux à gauche. Toutes les sensibilités sont normales des deux côtés. Le cutané plantaire est en flexion franche bilatérale.

En conclusion : il n'y a aucun signe d'irritation pyramidale, la présence de troubles sensitifs au membre supérieur gauche, l'atteinte motrice prédominant aux extenseurs de la jambe droite, sont très en faveur d'une lésion périphérique.

— les examens complémentaires pratiqués révèlent l'existence dans le *L. C.-R.* d'une dissociation albumino-cytologique avec : éléments 1,2 (0,4 polynucléaire ; 0,8 lymphocyte) et albumine : 0,70. Le Bordet-Wassermann est négatif. Le benjoin colloïdal donne les chiffres suivants : 00000 / 22000 / 00000. Enfin, le liquide est clair, sa tension normale. Les radiographies du rachis cervical et lombaire ne montrent pas d'anomalies importantes. Sur les clichés de l'épaule et de la main, des deux côtés, on note une rarefaction osseuse diffuse avec remaniement structural et aspect aréolaire, sans image de microgèodes. L'Électroencéphalogramme montre un trouble global de l'électrogénèse d'allure vasculaire. Un examen électrique des muscles en cause montre une R.D. totale dans le domaine du circonflexe au membre supérieur gauche, incomplète dans le domaine du médian ; au membre inférieur droit, une réaction de dégénérescence partielle dans le domaine du crural.

Un nouvel examen du *L. C.-R.* est pratiqué le 30-11-1960, après un mois d'hospitalisation. Il est entièrement normal : éléments, 1,4 ; albumine, 0,26.

Un nouveau bilan est pratiqué trois mois après son entrée, le 18-1-1961. Il montre : *au membre supérieur gauche* : une hyperesthésie subjective, une bonne localisation du tact, un sens de position très perturbé, une sensibilité discriminative très diminuée, une sensibilité arthrocinétique également très diminuée. La flexion des doigts, de la main sur l'avant-bras, de l'avant-bras sur le bras, est impossible ou sans aucune force, l'adduction de la main est possible mais sans force, l'abduction impossible. La pronation demeure possible, la supination impossible. Les mouvements d'extension paraissent moins atteints, ils sont possibles avec une certaine force. La paralysie du deltoïde est complète, la contraction du pectoral demeure possible. La rétropulsion et l'antépulsion du bras sont impossibles. La contraction du trapèze et du sterno-cléido-mastoidien paraît normale. L'étude des réflexes montre une abolition complète des réflexes stylo-radial, cubito-pronateur, bicipital ; le réflexe tricipital est présent mais faible. Par rapport au premier examen, on note une nette amyotrophie du bras et de l'avant-bras gauches. *Au membre inférieur droit* : l'extension de la jambe sur la cuisse est pratiquement nulle. La flexion de la jambe sur la cuisse est très diminuée. La flexion dorsale du pied est faible. Les sensibilités sont normales. Les réflexes rotulien et achilléen droits sont abolis. Comme au membre supérieur, on note une très nette amyotrophie par rapport au premier examen.

A sa sortie du service, le 8-11-1961, la malade présente un tableau identique. On a pu constater, toutefois, une récupération fonctionnelle peu importante au membre inférieur.

Cette observation rentre dans le cadre de ce qu'on pourrait appeler la multinévrite zostérienne : atteinte nerveuse d'allure périphérique, multiple, non symétrique. De tels cas ont été rarement signalés. Nous n'avons retrouvé que les observations de Kendall (n° 4) de Palffy et Balazs. Encore ces deux observations comportent une atteinte motrice bilatérale, et plus ou moins symétrique, des deux membres inférieurs, associée à une paralysie touchant l'un des membres supérieurs.

Un autre point particulier de notre observation est la constatation d'une dissociation

albumino-cytologique du L. C.-R. Si les modifications du L. C.-R. à type de réaction cyto-albumineuse sont fréquentes au cours du zona (3/4 des cas pour Touraine), la dissociation albumino-cytologique au cours du zona sans paralysie a été rarement relevée (cinq observations dans la littérature). Au cours des zonas avec paralysie la dissociation albumino-cytologique du L. C.-R. est assez fréquente, mais la répartition des cas que nous avons retrouvés est très différente suivant qu'il s'agit d'une paralysie localisée au seul territoire de l'éruption (une seule observation de Dereux) ou de paralysie multiple (8 observations). Sur ces huit cas, cinq concernent des syndromes de polyradiculo-névrite ayant l'allure clinique de syndrome de Guillain-Barré (Friart et Jeanty, Matthieu et Colleson, Riseret Sol, cas 1), Duperrat et Pringuet, Stamier et Struck). Trois observations, la nôtre comprise, concernent des paralysies multiples (Riser et Sol, cas 2, Palfy et Balazs).

L'évolution de ces paralysies zostériennes est variable ainsi qu'en témoignent nos deux observations : régression rapide et quasi complète des troubles moteurs pour la première, paralysie, apparemment définitive pour la seconde. Sur 38 cas de la littérature où l'évolution est décrite, nous avons retrouvé 19 cas où la récupération a été totale, neuf où elle a été incomplète, 10 où il n'y a eu aucune récupération. Nous ferons remarquer que la récupération peut être lente, pouvant s'échelonner sur plusieurs mois (jusqu'à 18). Or, la plupart des observations de la littérature ne comportent que rarement un tel recul. Il existe, de plus, un rapport entre l'âge du sujet et le degré de récupération. L'âge moyen des sujets ayant récupéré complètement de leur paralysie est de 53 ans ; celui des sujets n'ayant qu'incomplètement récupéré de 57 ans ; celui des sujets n'ayant pas récupéré est de 69 ans. Notre malade de l'observation 2 était âgée de 74 ans.

Il n'existe à notre connaissance aucun cas de paralysie zostérienne pure de type périphérique avec contrôle anatomique le seul cas de paralysie zostérienne de type périphérique avec contrôle anatomique est celui de Boudin, Barbizet et Pépin : paralysie du membre supérieur droit dans un zona C3-C4, mais à ce tableau périphérique s'associa ultérieurement une paraplégie spasmodique suivie d'une paralysie de l'autre membre supérieur. Décès par troubles respiratoires. L'examen anatomique montrait un foyer de nécrose centrale complète, du segment cervical, d'allure récente. Si tous les auteurs classiques admettent que les lésions anatomiques du zona consistent en des lésions du ganglion rachidien. J. Lhermitte dans plusieurs mémoires (1927, 1929, 1930) a insisté sur l'existence, au cours de zonas sans signes neurologiques particuliers, de lésions médullaires correspondant aux territoires radiculaires de l'éruption : il s'agit surtout de lésions inflammatoires prédominant au niveau de la corne postérieure, mais aussi d'atteintes neuronales atrophiques au niveau de la corne antérieure. De ses constatations anatomiques, Lhermitte conclut que les paralysies zostériennes sont probablement d'origine médullaire et en relation avec une poliomyélite zostérienne. Nous estimons que, en l'absence de contrôle anatomique de cas de paralysie zostérienne, sans autre signe d'atteinte du système nerveux central, il est impossible d'adopter une position précise sur le substratum anatomique des lésions. En effet, des arguments d'ordre clinique, sérieux, nous paraissent pouvoir être opposés à l'opinion de Lhermitte (régression habituelle des paralysies, topographie radiculaire de celles-ci, possibilité d'atteintes disséminées d'allure beaucoup plus multinévritique que poliomyélique, existence de syndromes de polyradiculonévrites typiques, modifications du L. C.-R. avec dissociation albumino-cytologique).

D'ailleurs, un cas anatomique de Palfy et Balazs concernant un zona D11-D12, avec quadriplégie ascendante et décès en douze jours, montre de très importantes lésions des racines des ganglions rachidiens et des nerfs périphériques, alors que les lésions médullaires, en dehors de celles des cordons postérieurs que les auteurs considèrent comme secondaires aux lésions ganglionnaires, sont extrêmement discrètes.

BIBLIOGRAPHIE

Les indications bibliographiques seront trouvées dans la thèse de l'un de nous. B. RAMELLA. *Les paralysies zostériennes périphériques*. Thèse Marseille, 1961.

Anévrysme de l'artère temporale postérieure *,

par MM. P. Janny et M. Tournilhac.

Nous rapportons dans ce travail l'histoire clinique d'un hématome spontané intracérébral de la région du carrefour droit, dont l'artériographie permit de découvrir la cause sous forme d'une lésion très rare en cet endroit : il s'agissait d'un anévrysme sacciforme situé à l'extrémité distale de l'artère temporale postérieure.

L'étude sériographique de ce cas démontra les principaux caractères de la circulation locale, profondément modifiée par cette lésion : retard circulatoire considérable localisé au territoire de l'artère nourricière, gros calibre et aspect malformé de cette dernière, contrastant avec l'étroitesse des deux efférents visibles sur les clichés.

On connaît la rareté des anévrysmes des hémisphères et, réserve faite de quelques cas qui intéressent la cérébrale antérieure à la bifurcation péricalléuse-callosomarginale, et qui ressemblent d'ailleurs aux anévrysmes de la base ordinaires, nous n'avons trouvé qu'une seule observation qui nous parut comparable à la nôtre, tant par l'aspect de la lésion et sa situation vraiment distale, que par son retentissement fonctionnel sur la circulation locale : il s'agit d'un anévrysme de l'artère du pli courbe, rapporté par Egas Moniz dans son livre sur l'Angiographie cérébrale (p. 240).

Il n'est guère possible de s'appuyer sur ces deux uniques observations pour envisager l'existence d'un type particulier d'anévrysme artériel distal des hémisphères. Mais le fait en lui-même nous a paru assez curieux et rare pour mériter d'être signalé ici.

Paralysie du sciatique poplité externe et arthropathie tabétique du genou, (Trois observations),

par MM. G. Boudin et J. Barbizet **.

C'est une règle clinique que les ostéo-arthropathies tabétiques, même lorsqu'elle s'accompagnent d'un énorme délabrement osseux, n'entraînent aucune compression des troncs nerveux de voisinage, qu'il s'agisse d'arthropathies des membres ou d'arthropathies vertébrales. Cette règle n'est cependant peut-être pas absolue et c'est pourquoi il nous a paru intéressant de rapporter les trois observations suivantes de paralysie du nerf sciatique poplité externe lors d'une volumineuse arthropathie tabétique du genou.

Obs. 1. — M. Can..., chancre syphilitique en 1926. En 1953, apparition de maux perforants plantaires, l'un au niveau de l'articulation tarso-phalangienne du premier orteil à droite, l'autre au niveau du talon gauche ; le diagnostic de tabes est fait à cette occasion : abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs, signe de Romberg, signe d'Argyll-Robertson ; Wassermann + dans le sang et le L. C.-R. Traitement : impaludation et pénicillothérapie.

Quelques mois plus tard, installation d'une arthropathie du genou gauche accompagnée d'énormes phénomènes vaso-moteurs pseudo-inflammatoires avec fièvre à 40°. Le membre inférieur gauche est plâtré pendant trois mois. Le genou reste déformé, globuleux, avec une ankylose partielle.

En février 1954, nouvelle poussée arthropathique au niveau du genou gauche qui motive son hospitalisation à Saint-Antoine. Les phénomènes oedémateux et inflammatoires sont à nouveau très importants et il existe un oedème d'allure pseudo-phlébitique, prenant tout le membre inférieur avec, au niveau du tiers inférieur de la cuisse, du genou et du tiers supérieur de la jambe, un aspect tendu pseudo-ligneux. Surtout, si l'on constate une paralysie du sciatique poplité externe dont l'installa-

* L'observation complète de ce cas et l'iconographie paraîtront *in extenso* dans la *Presse Médicale*.

** Chargé de recherches à l'I.H.N.

tion est, aux dires du malade, contemporaine de la poussée actuelle : impossibilité de relever le pied gauche et les orteils alors que, lorsque celui-ci est relevé passivement, la poussée du pied est normale ; hypoesthésie à la face externe de la jambe et sur le dos du pied. Le genou est énorme, globuleux, sa mobilisation entraîne des craquements, la flexion est limitée, mais il existe des mouvements anormaux de latéralité et de tiroir. A noter une importante amyotrophie du quadriceps gauche qui daterait de l'immobilisation plâtrée de 1953.

Les radiographies du genou montrent une luxation externe du tibia et une irrégularité des surfaces articulaires. La tête du péroné est légèrement augmentée de volume mais l'articulation tibio-péronière est respectée.

L'hypothèse d'une compression du sciatique poplitée externe dans son trajet au niveau de la tête du péroné est évoquée en raison de l'importance de l'œdème et surtout de son caractère ligneux, et une intervention exploratrice est décidée.

Le 6 mars 1954, le Pr J. Gosset fait une grande incision postéro-externe du creux poplitée. A deux travers de doigt au-dessus de la styloïde péronière, le nerf présente deux petites zones d'infiltration hémorragique, qui sont photographiées. En poursuivant le nerf plus bas, on trouve, au niveau du col du péroné une teinte plus jaunâtre qu'au-dessus et au-dessous comme s'il y avait à cet endroit des signes de souffrance du nerf par compression. Le nerf est libéré du col du péroné, il paraît bien dégagé ainsi que ses branches de bifurcation. Cette libération n'apporte qu'une amélioration discrète, et, en tout cas, transitoire.

Après une sympathectomie périfémorale gauche faite en juin 1954, on pratique en juillet 1954, la résection du genou gauche avec grand enclouage fémoro-tibial.

En 1957, l'ankylose du genou gauche apparaît solide, mais le pied gauche est fixé en varus équin, avec flexion forcée des orteils. La motilité du pied est très diminuée, seuls quelques mouvements de flexion de faible amplitude sont possibles au niveau des orteils. L'hypoesthésie est retrouvée au niveau de la face antéro-externe de la jambe et de la face dorsale du pied gauche. Des radiographies du rachis lombo-sacré montrent une décalcification diffuse, mais il n'y a pas de déformation et les interlignes sont respectés. En conclusion, si la résection du genou a amené une amélioration du point de vue de la statique du membre, la paralysie du sciatique poplitée externe n'en a pas été modifiée et elle est responsable de l'attitude vicieuse du pied en varus équin.

Obs. 2. — M. Be..., né en 1902, vient consulter à Saint-Louis en 1942 pour des lésions croûteuses et ulcéreuses du nez dont l'origine syphilitique est confirmée par la sérologie. L'accident primaire est passé inaperçu. Un traitement est institué mais n'empêchera pas l'évolution d'une syphilis nerveuse dont les premières manifestations en 1952 seront des douleurs fulgurantes, une volumineuse arthropathie du genou droit, et une fracture spontanée du tibia droit, nécessitant la mise en plâtre pendant quatre mois. Nous voyons le malade en 1955 et constatons l'existence d'un signe d'Argyll-Robertson, un signe de Romberg, une hypotonie, une abolition des réflexes des membres inférieurs.

Mais la particularité sémiologique de ce malade est l'existence d'une paralysie du sciatique poplitée externe droit, apparue progressivement il y a quelques mois, avec impossibilité de relever le pied et les orteils du côté droit, alors que la force de la loge postérieure est normale. Hypoesthésie au niveau de la face externe de la jambe droite. Amyotrophie de la loge antéro-externe avec nette saillie de la tête tibiale. L'examen électrique confirme l'existence d'une atteinte neurogène dans le domaine du S.P.E. droit.

Nous avons recherché les rapports qui pouvait exister entre cette paralysie et l'arthropathie du genou. Chronologiquement, la chute du pied est apparue deux ans après l'installation de l'arthropathie et de la fracture spontanée du tibia droit. Topographiquement, le genou droit est volumineux, globuleux, déformé (40 cm de circonférence contre 33 du côté opposé) mais le maximum de lésions semble prédominer à la face interne du genou et il n'y a pas de compression évidente du nerf au niveau de la tête du péroné ou à la face postérieure du genou. Les mouvements de flexion-extension sont limités, par contre, les mouvements de latéralité ont une grande amplitude et on peut augmenter passivement le varus du genou jusqu'à porter la jambe à un angle de 140° avec l'axe du fémur. Les radiographies montrent un important remaniement de tous les os du genou dont la trame est très modifiée, dense et un peu cotonneuse. Il existe une véritable lyse du tiers externe du plateau tibial interne dont les fragments détachés sont visibles dans les parties molles, cela entraîne une subluxation en dedans du fémur sur le tibia. Le condyle fémoral interne est également le siège de lésions destructives avec les fragments libérés dans les parties molles. La tête péronière est légèrement augmentée de volume, mais l'articulation tibio-péronière semble normale.

Les radiographies du rachis montrent qu'il n'y a pas d'arthropathie vertébrale. La scoliose constatée cliniquement, étant due au raccourcissement du tibia droit.

Obs. 3. — M. Car..., né en 1900, contracte un chancre syphilitique en 1919. Il reçoit un traitement de bismuth et de novar intraveineux pendant quelques mois. En 1932, apparition d'un mal perforant plantaire au niveau du 5^e orteil du pied gauche.

En 1933, sous l'effet d'un traumatisme minime, fracture du cou-de-pied droit et du genou ; il est plâtré six semaines, mais, lors de la reprise de la marche, apparition d'une déformation importante du genou droit. Depuis cette époque, le malade reçoit régulièrement des séries de novar, de bismuth, de cyanure. De fréquents maux perforants plantaires entraînent des hospitalisations successives nécessitant la résection d'un orteil du côté gauche et de deux du côté droit.

L'apparition de douleurs à type de brûlures au niveau du gros orteil droit en 1958 va être la cause de diverses hospitalisations, et c'est pour ces douleurs persistantes que nous le voyons en mai 1960. Les signes de tabes sont évidents : abolition des réflexes rotuliens ; troubles de la sensibilité profonde et signe de Romberg ; inégalité pupillaire, abolition du réflexe photomoteur du côté droit (le côté gauche a été atteint d'une cataracte en 1959). Arthropathies multiples avec volumineuse arthropathie du genou droit, de la tibio-tarsienne droite, de la médio-tarsienne gauche ainsi qu'une arthropathie des dernières vertèbres lombaires qui entraîne une cyphoscoliose et une attitude hanchée du bassin. La sérologie est négative dans le sang mais le test de Nelson est à 100 p. 100.

L'intérêt particulier de cette observation tient à l'existence d'une paralysie du membre inférieur droit. C'est en 1959 que, progressivement, le malade constate qu'il ne peut plus relever le pied droit. À l'examen, le pied droit est tombant, le malade ne peut le relever ni relever le gros orteil ; il existe une hypoesthésie au niveau de la face externe de la jambe et du dos du pied, s'étendant jusqu'à la face dorsale des deux premiers orteils. Un certain degré d'œdème masque l'amyotrophie. Il existe une diminution discrète de la force musculaire de la loge postérieure ; pas de troubles de la sensibilité dans le domaine du sciatique poplité interne. Le genou est énorme, globuleux, ayant 45 cm de tour (alors que le genou gauche n'en a que 36), il est indolore, partiellement ankylosé, les mouvements de flexion-extension étant limités à 15°. Une grosse tuméfaction osseuse comble le creux poplité. L'amyotrophie du quadriceps est extrême, existant aux dires du malade depuis des années. L'examen électrique du S.P.E. (Dr Humbert) met en évidence une atteinte périphérique stabilisée.

Les radiographies du genou montrent un remaniement total des extrémités osseuses, une luxation en arrière du fémur et la persistance de l'interligne. L'extrémité inférieure du fémur est élargie transversalement, surtout au niveau du condyle externe qui est le siège de proliférations. L'extrémité supérieure du tibia paraît petite mais le plateau tibial s'élargit transversalement du fait d'une ostéophytose plus marquée en dedans. La tête du péroné est globuleuse. Il existe des précipitations péri-articulaires englobant la rotule, et le tendon quadricipital est partiellement calcifié. L'architecture osseuse est bouleversée, la décalcification alternant avec la densification qui est cependant plus importante. Épaississement périosté au niveau des corticales, fémorales, tibiales et péronières.

L'importance de ces altérations rend sans doute compte de l'atteinte des troncs nerveux qui sont comprimés ou élongés par les proliférations osseuses.

La similitude de ces trois observations nous a incités à les rapporter. Dans les trois cas, en effet, une volumineuse arthropathie du genou s'accompagne d'une atteinte sensitivo-motrice du S.P.E. avec chute totale du pied. L'installation s'est faite lentement et progressivement chez deux de nos malades, un peu plus rapidement dans l'observation 1 où le malade a constaté une chute du pied peu après une nouvelle poussée de l'arthropathie du genou.

Le siège tronculaire de la lésion nerveuse au contact de l'arthropathie du genou ne paraît pas faire de doute. En effet, la paralysie du S.P.E. semble isolée avec une atteinte localisée au niveau des muscles de la loge antéro-externe, et les troubles de la sensibilité objective siègent dans le territoire du S.P.E. Par contre, le territoire du S.P.I. est intact et l'importante amyotrophie du quadriceps constatée dans les trois cas peut être rapportée à l'immobilisation du genou. L'origine radiculaire de la compression qui pourrait être discutée dans la 3^e observation en raison de l'arthropathie sacro-lombaire paraît peu vraisemblable du fait de l'absence de phénomènes algiques dans le domaine du sciatique. Du reste, les radiographies montrent l'intégrité de la région lombo-sacrée dans les observations 1 et 2.

Ces paralysies périphériques directement liées à une ostéopathie proliférante du genou doivent être, en raison de leur topographie unilatérale, différenciées des amyotrophies spinales périphériques qui ont fait l'objet de la thèse de Christophe en 1927, qu'il s'agisse de la variété des amyotrophies tabétiques survenant à la phase tardive d'un tabes, déter-

minant des formations symétriques des membres inférieurs du type du pied bot tabétique de Joffroy, ou des amyotrophies syphilitiques évoluant pour leur propre compte chez des sujets présentant un tabes fruste.

Le mécanisme exact par lequel le nerf sciatique poplité externe est lésé au niveau du genou ne paraît pas univoque. En effet, alors que dans l'observation 1 la luxation en dehors du tibia semble exposer particulièrement le S.P.E. à une compression osseuse directe, et surtout que l'importance de l'infiltration œdémateuse avec son caractère ligneux permettent d'évoquer la souffrance du tronc nerveux, dans les deux autres observations le maximum des lésions est au niveau de la face interne de l'article. On peut penser que le nerf a été étiré lors des mouvements anormaux de latéralité et d'antéropulsion particulièrement marqués. Dans tous les cas, il semble bien que des lésions de compression, liées à une prolifération osseuse ou à une luxation, s'associent à des lésions d'étirement, et qu'en définitive le nerf est lésé sur une portion sans doute assez étendue de son trajet à la face postérieure et à la face externe du genou. Il faut noter que la tête du péroné et l'articulation péronéo-tibiale supérieure sont relativement respectés dans nos trois cas et que, lors de l'exploration chirurgicale pratiquée chez notre premier malade, le nerf est intact à ce niveau alors qu'il était épaissi, jaunâtre et siège de suffusions hémorragiques un peu au-dessus.

Le pronostic de ces paralysies du S.P.E. au cours des arthropathies tabétiques du genou est assez mauvais du point de vue fonctionnel puisque, dans nos trois cas, aucune récupération n'a été possible. Mais l'importance des délabrements osseux et des manifestations neurologiques de nos malades explique peut-être en partie ce fait.

***Compensation rapide d'une aphasie motrice avec agraphie,
produite par une grande lésion des circonvolutions F3 et F2
de l'hémisphère dominant,***

par MM. A. Kreindler, A. Petresco et A. Fradis.

Le cas dont nous présentons ici l'étude anatomo-clinique nous parut digne d'intérêt puisqu'il remet en discussion quelques problèmes fondamentaux de la localisation de certaines fonctions du langage au niveau de l'écorce cérébrale.

Voici l'observation clinique de notre malade :

M. P..., ingénieur, 52 ans. Il est admis dans notre Clinique avec des troubles de la parole. Rien de particulier à signaler dans les antécédents hérédocolatéraux. Les antécédents personnels n'ont révélé qu'une tuberculose pulmonaire en 1954, traitée pendant deux années. Le malade est droitier.

Le trouble de la parole est apparu brusquement à la suite d'un épisode grippal d'une semaine. Il était accompagné par un léger déficit moteur du côté droit prévalant au niveau brachio-facial. Le malade perdit la parole, mais conserva la compréhension du langage. Il n'a pas perdu connaissance. La tension artérielle maxima, 20 cm Hg. Au lendemain de l'ictus, il pouvait comprendre ce qu'il lisait et recommença à écrire.

Tension artérielle 16,5/10. Pas de signes officiels cardiaques.

L'examen neurologique ne révéla aucun déficit segmentaire ; tonus inchangé. Les réflexes rotulien et achilléen droits plus vifs que ceux controlatéraux. Réflexes cutanés normaux. Dans le reste rien d'anormal, sauf une anisocorie (D. < S), avec réflexe photomoteur ralenti et hémiparésie faciale droite controlatérale. La praxie est conservée.

L. C.-R. : normal. R. B.-W. du sang : négatif. Glycémie : 1,02 g p. 100. V. S. H. : 16 à une heure et 35 à deux heures.

Examen de l'aphasie (effectué à l'aide de l'examen standard pour l'aphasie, élaboré par A. Kreindler et coll. (10).

La langue maternelle est le russe ; il connaît aussi l'ukrainien. Il a fait ses études moyennes et supérieures en roumain.

On a examiné le malade à quatre reprises et voici nos résultats :

PREMIER EXAMEN (29 avril).

La *parole spontanée*, celle *répétée* (ainsi que d'autres formes de parole expressive) sont impossibles, sauf certaines exclamations émotives (Ah, ai).

La *graphie spontanée* est correcte (avec quelques paraphrasies littérales pour des noms d'objets et de couleurs). La *graphie dictée* présente des paraphrasies littérales pour les mots plus compliqués. Exemples : « fotoreportal » au lieu de « fotoreportaj » (en français phoro-reportage), « Nabuhumanorachor » au lieu de « Nabucodonosor » ; « buntangă » au lieu de « buturugă » (bûche en français). Il réalise ses fautes. La *graphie copiée* : le malade transcrit correctement, en lettres cursives, le titre d'un journal.

La *lexie* réceptive est bonne. Il exécute les ordres par écrit.

Le *calcul* est bien exécuté. Voici un exemple :

$$\begin{aligned} (9 \times 11) + 11 &= 110 \\ (a + b)^2 &= a^2 + b^2 + 2ab \\ \sqrt{1} &= 1 \end{aligned}$$

Il est pourtant incapable de calculer $\sqrt{147}$. Si on lui demande d'écrire la formule de l'aire du cercle, il reproduit celle de la circonférence du cercle. On l'avertit et il se corrige seul deux minutes après.

Il est incapable de *dénommer* les objets verbalement, mais peut le faire par écrit.

L'*exécution des ordres verbaux* simples et compliqués est bonne et rapide.

SECOND EXAMEN (6 mai).

Le malade est incapable de *parler spontanément*. Il conserve la *parole répétée*, prononçant correctement 10 mots ou syllabes sur 19 qu'on lui avait présenté et ayant des paraphrasies littérales pour le reste. Les mêmes erreurs apparaissent dans la répétition de propositions ou phrases. La *parole automatique* est présente, l'énumération des jours de la semaine et des mois de l'année s'effectuant correctement, sauf l'omission du mois de mars et quelques paraphrasies littérales. Il compte assez bien de un à cinquante et ne commet que de rares erreurs en répétant ou oubliant un chiffre. Pas de paraphrasies. Il est en même temps capable de compter deux par deux jusqu'à cinquante (avec une seule erreur). En comptant de cinquante en arrière, un par un, il va bien jusqu'à 39, puis s'embarrasse et s'arrête à 20. En comptant en arrière, deux par deux, il ne fait pas d'erreur d'abord, mais après n'y tient plus et commet des fautes.

La *graphie dictée* et copiée est comme dans l'examen précédent.

La *lexie expressive* : sur 19 syllabes ou mots, 10 sont lus correctement, le reste étant déformé par des paralexies verbales.

La *nomination des couleurs* ne se réalise pas et le malade est complètement paralexique.

Exécution des ordres verbaux : les plus simples sont sans erreur. Difficulté à l'épreuve de Pierre Marie. Les *ordres écrits* sont promptement exécutés.

La *composition d'un mot avec des lettres* est correcte quand il s'agit de mots plus simples (mère, eau), mais fautive lorsqu'ils sont plus compliqués : au lieu de « fereastră » (fenêtre), il met « fertă ».

L'*abstraction* : on dit au malade plusieurs mots qu'il doit englober dans une seule

notion (par exemple « chemise », « chapeau », « bas » = vêtement). Il montre, par des gestes, qu'il ne peut pas.

L'orientation dans le temps : en lui demandant l'heure, sa réponse est inintelligible ; toutefois, il apprécie correctement le laps de temps écoulé depuis le commencement de l'examen.

TROISIÈME EXAMEN (12 mai).

La *parole spontanée* est maintenant possible bien qu'avec des paraphasies littérales. La parole répétée est améliorée, le nombre des répétitions correctes de mots ou de syllabes étant augmenté à 15 sur 19 ; les mêmes paraphasies littérales pour les phrases apparaissent, mais moins nettes qu'à l'examen précédent.

La *graphie dictée* et la *lexie expressive* comportent les mêmes erreurs qu'antérieurement.

La *nomination des couleurs* est satisfaisante quoique certaines erreurs soient encore présentes (paraphasies littérales et verbales).

L'exécution des ordres verbaux et écrits réalise la même situation qu'auparavant.

La composition d'un mot avec des lettres : inchangée.

L'abstraction est normale.

Aux *stimuli affectogènes*, la mine du malade reste calme et souriante.

La dénomination des dessins représentant des animaux est correcte, excepté quelques rares paraphasies littérales.

Le malade peut reconstituer des images (puzzle) tant simples que compliquées.

Le *dessin copié* est correct quoique ses dimensions soient plus petites que le modèle.

QUATRIÈME EXAMEN (15 mai).

Parole spontanée améliorée, avec persistance des paraphasies littérales. Même aspect pour la *parole répétée*.

Paraphasies littérales rares dans l'*écriture spontanée et dictée* ; *graphie copiée* bonne.

Lexie expressive : améliorée.

Exécution des ordres verbaux : bonne. Épreuve de Pierre Marie correcte. Les ordres écrits bien exécutés.

Composition d'un mot avec des lettres : possibilité de composer aussi des mots plus longs.

Épreuve d'abstraction : bonne.

A côté de ces épreuves classiques, les derniers trois examens ont aussi compris les épreuves supplémentaires suivantes :

1° *L'épreuve des intervalles* (A. Kreindler, A. Fradis, 7). Au cours de cette épreuve, l'expérimentateur donne des coups de marteau sur la table à certains intervalles de temps que le malade doit reproduire. On emploie successivement les intervalles de 0,3, 1,3, 10 et 30 secondes et puis on compare la longueur de l'intervalle entre les coups du malade et celle donnée. Cette épreuve est assez bien exécutée et les coefficients qui indiquent le rapport entre l'excitation et l'inhibition ainsi que la mobilité de ces processus au niveau de l'analyseur moteur diffèrent très peu du normal.

Le malade exécute correctement aussi l'épreuve consistant à imiter des rythmes groupés par un ou par trois (uuu, uuu), commet une seule erreur au rythme groupé par deux (uu, uu) en l'exécutant en groupes formé de trois. Il exécute bien les rythmes complexes de 1-2 (—uu) et 1-3 (—uuu).

2° *L'épreuve de la dissociation* (A. Kreindler, 10). L'expérimentateur indique par le

geste un objet, demandant à la fois verbalement un autre objet. On observe lequel de ces deux ordres est exécuté par le malade, mesurant en même temps la période de latence. L'épreuve est bien exécutée par le malade (avec prédominance de l'ordre verbal) quoique la latence soit un peu plus grande.

3° *L'épreuve des quatre connexions* (A. Kreindler et A. Fradis, 8). Par cette épreuve sont explorées les connexions non verbo-non verbales (le malade doit choisir le pair de l'objet pris par l'expérimentateur), les connexions verbo-non verbales (le malade donne l'objet demandé verbalement par l'expérimentateur), non verbo-verbales (le malade nomme les objets indiqués par l'expérimentateur) et verbo-verbales (le malade répète les noms des objets respectifs prononcés par l'examineur. Dans toutes les épreuves on mesure la période de latence et on compare les quatre groupes de connexions. Les connexions non verbo-verbales et verbo-non verbales avaient des temps de latence plus courts, tandis que celles non verbo-verbales et verbo-verbales révèlent des temps de latence plus longs, créant ainsi un aspect typique d'aphasie à prédominance motrice (les épreuves à effecteur verbal sont plus troublées). Les épreuves exigeant la prononciation des mots ont fréquemment mis en évidence des paraphasies littérales. Les plus troublées entre toutes sont les épreuves non verbo-verbales (nomination correcte mais avec les plus longues latences).

4° *L'épreuve des notions* (A. Kreindler et A. Fradis, 9). Cinq paires d'objets sont placés sur la table, chaque paire appartenant à la même notion mais ayant une forme différente (par exemple, une clef ordinaire et une clef Yale). L'expérimentateur prend un objet et le malade doit trouver son pair. La période de latence est mesurée à l'aide d'un chronomètre. L'épreuve est exécutée correctement mais avec une certaine lenteur. Aussi, la moyenne des latences est de 2,67 s et le coefficient d'abstraction de 3,34, ces deux coefficients étant deux fois plus grands que le normal.

5° *L'épreuve des analyseurs* (A. Fradis, 4). Le malade doit nommer un seul et même objet par les analyseurs optique, tactile et auditif. Par exemple, on montre une clef au malade, puis on lui fait toucher cette clef et enfin on lui fait entendre le bruit produit par un trousseau de clefs. On compare la longueur des temps de latence de la dénomination dans les trois analyseurs. On emploie cinq objets caractéristiques quant à leur aspect, forme et bruit produit. Le malade commet deux fautes de nomination ayant trait à l'analyseur auditif l'une et à celui optique l'autre. La moyenne des latences est beaucoup plus grande que celle normale pour tous les analyseurs. L'ordre de la moyenne des temps de latence est pour tous les objets le même que pour le normal, c'est-à-dire l'analyseur optique est le premier, ayant les temps de latence les plus courts, suivi par l'analyseur tactile, l'analyseur auditif étant le troisième. Toutefois, l'ordre des temps de latence pour chaque objet pris à part est inversé pour deux objets, la dénomination par l'analyseur tactile ayant un temps de latence plus court que celle par l'analyseur optique. Au cours de la nomination on observe quelques rares paraphasies littérales.

Les résultats obtenus par ces cinq épreuves ont été parallèles à l'évolution clinique favorable, c'est-à-dire les épreuves étaient de plus en plus correctement exécutées et avec des temps de latence de plus en plus courts.

En résumé, l'examen de l'aphasie relève dans l'ensemble une aphasie motrice ayant un cours assez rapidement régressif. Au début de la maladie, la parole spontanée narrative et dialogale, ainsi que celle répétée, étaient absentes, avec conservation du langage intérieur (dans l'ensemble, le malade comprenait et exécutait les ordres verbaux ou écrits, à quelques exceptions près ; le calcul était également possible). Graphie possible avec défauts paragraphiques marqués. Ces troubles évoquent une aphasie motrice sous-corticale.

Au cours des examens effectués successivement à quelques jours d'intervalle, on a remarqué la réapparition de la parole répétée et automatique (phase de l'aphasie transcorticale), suivie par celle de la parole narrative ; les défauts paraphasiques, paralexiques et de paragraphie littérale sont de plus en plus rares. A 16 jours à partir du début, il ne persiste encore que quelques légères paragraphies littérales de la graphie spontanée.

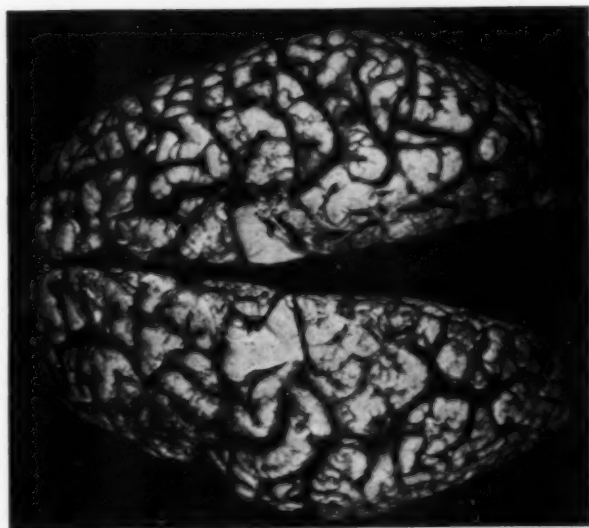


FIG. 1. — Image du cerveau prise d'en haut. On voit, dans le lobe frontal gauche, une dépression correspondant à un ramollissement.

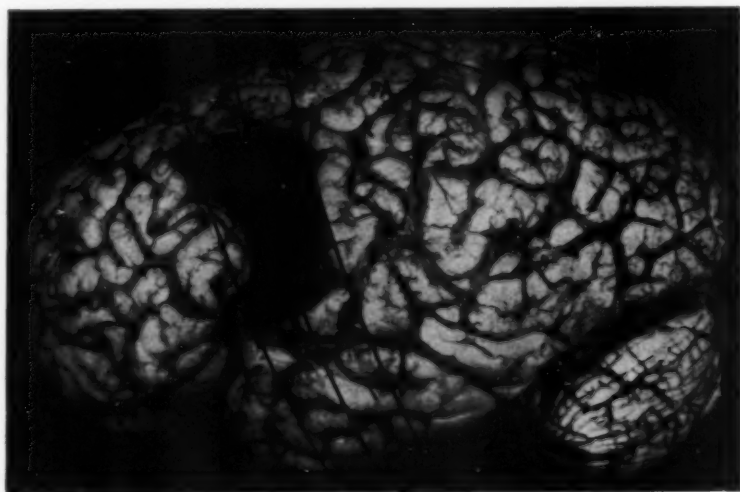


FIG. 2. — Vue latérale de l'hémisphère gauche. La tache noire marque la zone de l'étendue du ramollissement. I, II, III : les niveaux des coupes vertico-frontales ; FA : circonvolution frontale ascendante ; R : scissure de Rolando ; S : scissure de Sylvius.

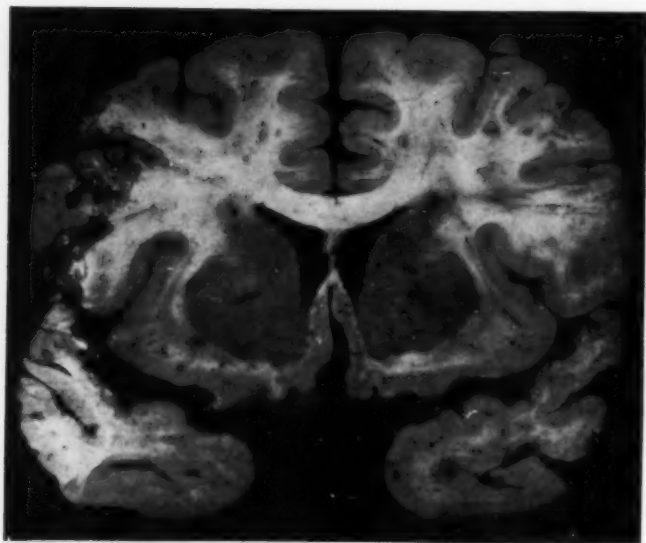


FIG. 3 a :
coupe vertico-
frontale (I).

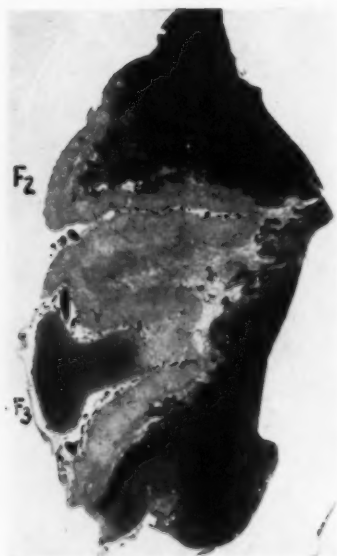


FIG. 3 b.



FIG. 3 c.

b : préparation histologique à un niveau antérieur de la coupe vertico-frontale I (col. Speilmeyer).
c : préparation histologique à un niveau postérieur de la coupe vertico-frontale. I, p F₃ : pied de la circ. F₃.

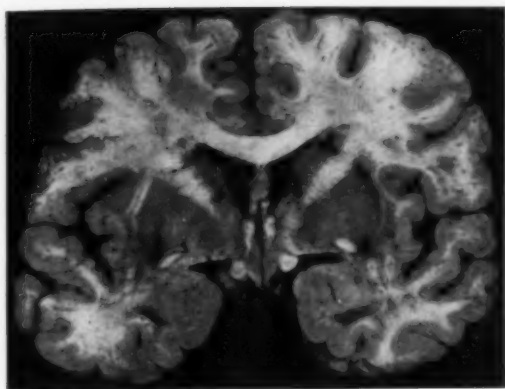


FIG. 4 a.

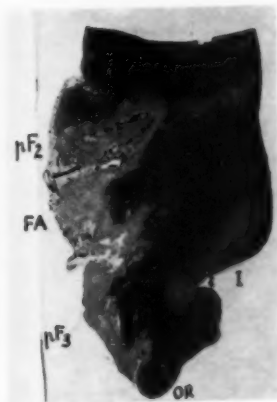


FIG. 4 b.

a : coupe vertico-frontale (II).

b : préparation histologique à un niveau immédiatement postérieur
à la coupe vertico-frontale. II. p F₂ : pied de la circ. F₂ ;
OR : opercule rolandique; I : circ. de l'insula.

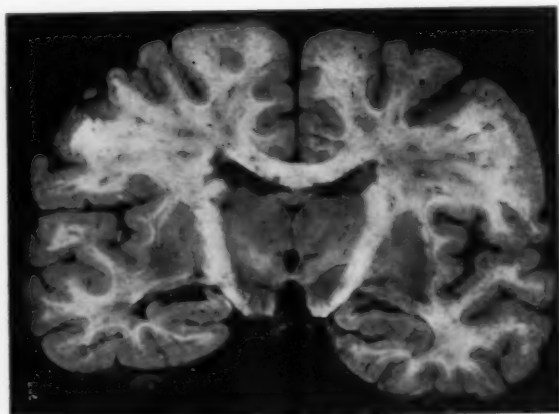


FIG. 5 a.



FIG. 5 b.

a : coupe vertico-frontale (III).

b : préparation histologique à un niveau postérieur de la section
vertico-frontale. III. R : scissure de Rolando
P : lobule pariétal inférieur.

ÉVOLUTION.

Quarante jours après l'ictus, malgré l'amélioration considérable de la capacité de parler, l'état général du malade est aggravé. La tension artérielle s'élève et un syndrome de Millard-Gubler s'installe peu à peu avec hémiparésie gauche, parésie périphérique du nerf facial droit et syndrome cérébelleux droit. Le malade entre dans le coma et succombe.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE DU CERVEAU.

Sur la face externe de l'hémisphère gauche on observe une dépression de consistance molle (ramollissement) dans le lobe frontal, très visible dans la photographie du cerveau



FIG. 6

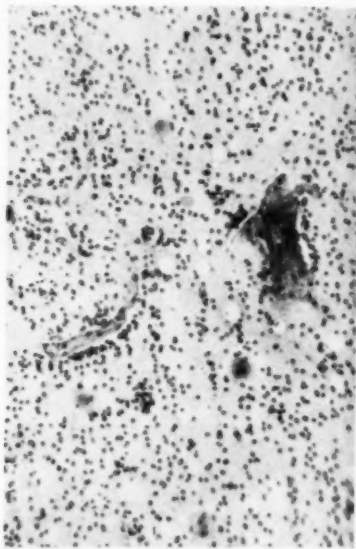


FIG. 7.

FIG. 6. — Vaisseaux corticaux au niveau du ramollissement frontal avec lumen rétréci par athérosclérose.

FIG. 7. — Prolifération diffuse gliale dans la substance blanche sous-corticale.

prise de haut (fig. 1), localisée dans la moitié inférieure du pied F_2 , du pied F_3 et le segment correspondant à ces régions dans la FA. Sur la figure 2 on a représenté en noir toute la zone ramollie. Un ramollissement se trouve encore dans l'hémisphère droit du cervelet. Athéromatose marquée des vaisseaux de la base, en spécial du tronc basilaire.

Sur des coupes sériées vertico-frontales dont on a indiqué le niveau dans le figure 2, la localisation précise du ramollissement du lobe frontal est évidente (fig. 3a, 4a et 5a), chacune de ces photos correspondant respectivement aux sections I, II et III de la figure 2. Dans les figures 3 b, 3c, 4b et 5b, représentant des photos macroscopiques des préparations histologiques (col. Spielmeyer), pratiquées sur des blocs prélevés au niveau des sections respectives, on observe que le ramollissement est limité en profondeur seulement à l'épaisseur du cortex, affectant très peu la substance blanche immédiatement sous-jacente

(démýélinisation). Un ramollissement linéaire de la substance blanche apparaît à l'endroit du pied de F_2 (fig. 4b et 5b).

Des coupes du tronc cérébral et du cervelet révèlent un foyer de ramollissement au niveau de la moitié interne de l'hémisphère droit du cervelet, de même que dans la protubérance et le bulbe du même côté. Deux petits ramollissements, dont un seul est macroscopiquement visible, sont situés dans la région du pied pontin du côté opposé. Au niveau de la protubérance inférieure, le ramollissement occupe le pédoncule cérébelleux moyen du côté droit de même que d'autres foyers plus petits situés dans la pyramide et la substance réticulée du même côté.

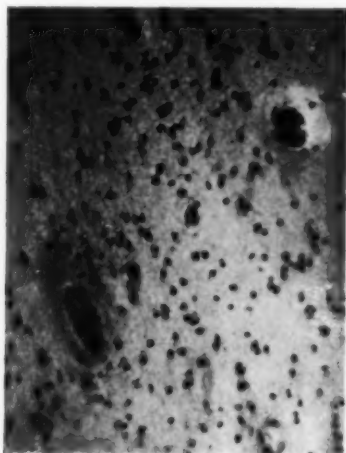
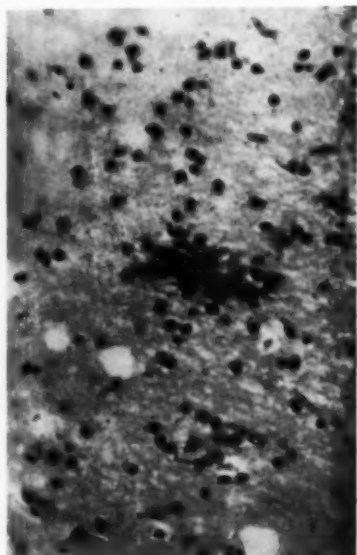


FIG. 9. — Capillarosclérose au fond d'un sillon. Plaque courbe.

FIG. 8. — Nodule glial dans la substance blanche sous-corticale.

L'examen microscopique. Dans la zone du ramollissement frontal, la structure du cortex est complètement effacée et remplacée par une agglomération très grande de corps granuleux. Les bords du ramollissement présentent une intense réaction macrogliale ; ces gliocytes géants sont situés dans la substance blanche sous-corticale immédiatement voisine, soit dans la substance grise à l'endroit où le ramollissement se termine. Près de celui-ci se trouve un œdème périvasculaire et péricellulaire. Les cellules de l'écorce cérébrale du voisinage sont d'aspect normal, très rapprochées du foyer de désintégration, sauf un petit nombre qui ont un aspect hyperchrome et déformé. Trois petits ramollissements se trouvent encore dans l'immédiate proximité du ramollissement principal, dans le cortex du pied de F_2 , de forme longitudinale et disposés perpendiculairement sur la surface de l'écorce.

La substance blanche immédiatement sous-jacente au ramollissement cortical est œdémateuse ou démýélinisée et contient des corps granuleux, sans être pourtant atteinte trop en profondeur. Le second grand foyer de ramollissement, d'origine plus récente, est situé dans le cervelet et le tronc cérébral.

Les vaisseaux de la surface du cerveau, surpris par la coupe transversale, ont une lumière rétrécie par un processus concentrique d'athérosclérose (fig. 6).

On a étudié des coupes prélevées dans des zones de l'hémisphère gauche, voisines du ramollissement frontal, à savoir :

Aire 45 (F_3 , antérieurement face à la lésion du pied F_3) : activation gliale diffuse dans l'axe blanc de la circonvolution, satellitose isolée des cellules profondes du cortex.

Aire 4 (FA , au niveau du pied F_2 atteint par la lésion) : petit ramollissement cortical, localisé à la surface de l'écorce et qui envahit en profondeur seulement une partie de l'épaisseur corticale. Raréfaction tissulaire et disparition partielle des cellules nerveuses. Dans l'axe blanc, on voit une prolifération gliale diffuse (plus accentuée dans la région voisine du ramollissement au niveau F_2) ainsi que des agglomérations gliales constituant parfois même des nodules gliaux.

On a étudié à distance du foyer lésionnel les régions suivantes :

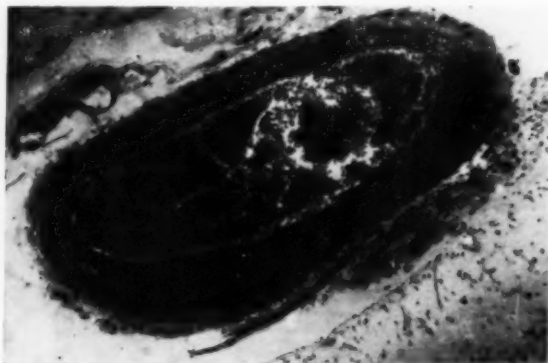


FIG. 10. — Athérosclérose d'un vaisseau cortical. Gyrus supra-marginalis.

La zone de Wernicke (aire 41, 42, gyrus angularis, supramarginalis) : légère activation gliale diffuse de la substance blanche (fig. 7) avec parfois des condensations périvasculaires (fig. 8) ; capillaro-sclérose au fond d'un sillon (fig. 9), athérosclérose des vaisseaux corticaux plus grands (fig. 10). Sur toutes les coupes on voit un œdème péricapillaire et périvasculaire.

Dans la moitié inférieure de la circonvolution PA il y a le même tableau d'œdème périvasculaire. Agglomération de corps amylacés dans la méninge.

On a examiné aussi l'aire 37, l'aire supplémentaire de Penfield (pied de la circ. F_1), la circonvolution de Gratiolet (intermédiaire entre les aires 19 et 39) et on a trouvé les mêmes altérations de type sclérotique des petits vaisseaux et une prolifération diffuse, parfois avec de très rares condensations gliales périvasculaires ou même nodulaires.

Au niveau de l'hémisphère droit on a étudié le pied de la circonvolution F_3 et la zone correspondante celui de Wernicke, sans noter quelque altération histopathologique.

DISCUSSION.

Le trouble de la parole fut donc provoqué par la lésion unique du lobe frontal gauche. Les altérations histopathologiques découvertes sur les coupes provenant d'autres régions n'ont aucune signification dans ce sens, étant très petites et disséminées, situées dans la substance blanche. Le cortex est intact sur toutes les autres coupes étudiées. Le ramollissement frontal, celui du cervelet et du tronc cérébral, sont apparus à cause de la lésion d'athérosclérose des vaisseaux cérébraux. On pourrait croire que le ramollissement frontal est pro-

duit par un trouble ischémique et non pas par une thrombose complète de vaisseau puisque le ramollissement a intéressé le cortex presque exclusivement et n'a pas envahi la substance blanche qu'à un seul point sous la forme d'une trainée linéaire. Le rétrécissement, de la lumière vasculaire par athérosclérose réduit le débit sanguin en progression à peu près géométrique (et peut-être même plus) en regard de la diminution du diamètre des vaisseaux. La réduction importante d'afflux sanguin a influencé d'abord le cortex plus sensible à l'anoxie que la substance blanche. Cette possibilité n'exclut pas le début par ictus. Il est probable que l'épisode grippal a influencé l'apparition des troubles vasculaires.

Nous avons insisté (A. Kreindler et coll., 11) sur la nécessité de compléter l'étude des cas d'aphasie par un examen microscopique de toutes les zones participant au mécanisme de la parole. C'est ainsi que nous avons observé un cas (11) qui présentait macroscopiquement une lésion unique dans le pied de la circonvolution F_2 gauche et dont l'examen microscopique révéla la lésion aussi d'autres régions (et même de l'hémisphère non dominant) qui peuvent participer à la compensation de certaines fonctions verbales de l'hémisphère dominant après leur suppression accidentelle (5, 6, 15). L'étude macroscopique de ces cas est d'autant plus nécessaire qu'ils ont une origine vasculaire pour la plupart et peuvent contenir des lésions cérébrales multiples.

Il s'agit donc d'un cas d'aphasie expressive par lésion du pied de F_2 de l'hémisphère dominant qui s'est relativement vite compensé, arrivant à ne plus présenter que des troubles légers d'expression trois semaines après le début. D'autre part, malgré une lésion importante du pied F_2 de l'hémisphère dominant, le malade n'a présenté que des petits troubles de l'écriture s'améliorant progressivement.

La compensation des troubles de la parole expressive produits par la lésion du pied F_2 de l'hémisphère dominant a été soutenue surtout par Nielsen (15) qui a constaté que 19 cas sur 25 examinés anatomiquement et présentant une lésion du pied F_2 de l'hémisphère dominant, ont recouvré progressivement la parole perdue. Nielsen (16) décrit le cas d'une polyglotte avec aphasie motrice rétrocedée en moins d'un an et chez laquelle la nécropsie pratiquée huit ans après le début de la maladie, a révélé un ramollissement limité au F_2 de l'hémisphère gauche. *Cependant, notre cas a comme particularité le fait que la compensation de l'aphasie expressive s'est réalisée très vite, en deux à trois semaines, quoiqu'il y eût une lésion assez importante de F_2 et que le malade fut droitier.* Le processus de la compensation est donc extrêmement compliqué et variable d'un cas à l'autre.

En d'autres cas aussi, ayant des lésions du lobe frontal ou seulement dans F_2 et F_3 , les troubles ont rétrocedé vite. C'est ainsi que Chavany (2) a observé un cas de lobectomie frontale gauche totale suivie de mutisme total avec conservation de la capacité de reconnaître les paroles écrites ou entendues. Avec le temps la parole spontanée et celle répétée, de même que la possibilité d'écrire ont été recouvrées. L'auteur interprète la première phase comme un blocage psychique d'« arrêt de la parole », décrit par Penfield ; l'aire de Broca serait un centre idéo-moteur émetteur d'impulsions vers les centres phonateurs de l'aire 4.

Il est important de discuter aussi si l'écriture ou la lexie peuvent être touchées dans les lésions de F_2 (et de F_3) à gauche. Dans notre cas, l'écriture fut possible et conservée avec seulement quelques paraphasies verbales qui pourraient être interprétées comme une répercussion des troubles du langage expressif, comme une relation d'interdépendance entre les fonctions intérieures du langage. Dans la littérature, les cas ayant des lésions semblables présentaient des troubles différents concernant la graphie. Il est certainement difficile de trouver un parallélisme exact des lésions permettant aussi un parallélisme des symptômes cliniques.

Le cas de Mahoudeau (13) d'aphasie expressive chez un traumatisé cranien est semblable au nôtre. Le malade comprenait sans pouvoir parler. L'opération mit en évidence

un hématome avec destruction similaire du pied F_2 et F_3 gauche. Après l'opération, la parole est améliorée, mais il y a encore de grands troubles de graphie dans l'écriture spontanée, plus que dans celle dictée, avec aspect normal de l'écriture copiée. Deux semaines après l'opération les troubles ont disparu.

On a signalé des troubles de graphie dans les cas présentant une association des lésions de F_3 et F_2 à gauche (Dejerine, 3). Un cas d'aphasie traumatique avec lésion de F_3 gauche et de la FA du même côté, rapporté par Alajouanine (1) présentait des troubles de la graphie et une anarthrie presque isolée, à début verbal lent et une perte de l'intonation.

Mahoudeau (1951) (14) rapporte un nouveau cas d'agraphie dû à une métastase du pied F_2 gauche (opéré mais non autopsié). Manque total de graphie et, au début, légère modification de la parole qui s'est amendée. L'auteur y voit une apraxie agraphique.

Henschen (cité par 15) décrit cinq cas d'agraphie ayant des lésions limitées au pied F_2 gauche. On a décrit aussi d'autres cas (cités par 12) comme ceux de Rawak. Cet auteur rapporte trois cas et conclut que le centre de l'écriture est dans le pied F_2 gauche. Sinicco décrit un cas d'agraphie avec métastase très étendue dans le F_2 . Morselli décrit un cas atteignant des lésions dans F_2 et F_3 gauche et il localise la fonction de l'écriture frontalement. V. Monakow décrit un cas d'agraphie et alexie ayant une lésion dans le pied de F_2 gauche, mais aussi dans le FA antérieur. Campbell décrit un autre cas d'agraphie isolée par kyste situé entre F_1 et F_2 à gauche. Leischner (12) publie plusieurs cas d'aphasie motrice avec agraphie dans lesquels les lésions dépassaient pourtant le territoire cérébral de F_2 et F_3 , intéressant soit le lobe orbitaire, soit la circonvolution frontale ascendante. Les troubles aphasiques (parole, agraphie) ont rétrogradé dans la majorité des cas.

Henschen admet que l'agraphie peut être produite par une lésion de la région sensorielle (gyrus angularis) et qu'il existe réellement un centre pour les mouvements de l'écriture dans le pied de F_2 gauche dépendant du centre moteur F_3 . Donc, il existerait aussi une agraphie de conduction par lésion des fibres de la capsule externe transmettant en F_2 des impulsions de la région auditive et visuelle. On ne peut donc pas penser à un centre de la graphie proprement dit. Nielsen reconnaît la participation du lobe frontal dans l'écriture, mais en collaboration avec la région angularis gauche, admettant ainsi l'existence d'un centre dans le sens fonctionnel. Heilbronner et Bastian affirment que l'hypothèse d'Exner n'a pas été confirmée. Kleist a nié lui aussi l'agraphie frontale.

Leischner (12) ainsi que d'autres auteurs, croit qu'il existe des fonctions cérébrales primaires et secondaires. La graphie, de même que la lexie, appartiendraient à la deuxième catégorie de fonctions qui n'ont pas de localisation sur un certain territoire cérébral et d'organes effecteurs propres, mais empruntent la fonction des autres formations ayant des projections corticales propres. C'est ainsi qu'on pourrait expliquer pourquoi ces fonctions secondaires sont si diverses d'un individu à l'autre en ce qui concerne la formation des connexions centrales, puisqu'elles dépendent des conditions qui ont présidé à son éducation.

L'étude de notre cas permet les conclusions suivantes :

1° Une lésion importante du pied de F_3 et du pied de F_2 de l'hémisphère dominant, a produit une aphasie motrice accompagnée seulement de quelques faibles phénomènes de dysgraphie et d'aphasie réceptive.

2° Moins d'un mois après, les troubles disarthriques disparaissent presque complètement, sauf quelques petits phénomènes de paraphasie littérale. Pendant l'amélioration, le malade manifeste une phase d'aphasie transcorticale. Les phénomènes dysgraphiques ont disparu presque entièrement.

3° Les phénomènes minimes d'aphasie réceptive n'étaient pas dus à des lésions de la zone de Wernicke qui s'est révélée à l'examen microscopique comme étant seulement le siège de quelques modifications histopathologiques minimes et non caractéristiques.

4° La lésion destructive importante du pied de F_2 a été accompagnée au début par de légers troubles dysgraphiques qui ont été vite compensés.

RÉSUMÉ.

On rapporte un cas anatomo-clinique d'aphasie motrice. Lors de l'admission, la parole expressive et répétée était impossible, la compréhension du langage était conservée ainsi que la graphie (cette dernière avec paragraphies littérales). Troubles sensoriels légers. Au cours de trois semaines d'évolution, les troubles ont presque tout à fait rétrocedé, le tableau phasique intermédiaire étant celui d'aphasie transcorticale. Le malade succombe 40 jours après avec un syndrome de Millard-Gubler. L'examen anatomo-pathologique révèle, sur l'hémisphère dominant, un ramollissement de la moitié inférieure du pied de F_2 et du pied de F_3 ainsi que du segment correspondant à ces régions dans le F.A.

On cite aussi d'autres cas semblables d'aphasie motrice et d'agraphie et on relève les ressemblances avec ces cas en ce qui concerne la compensation des troubles de langage expressif. Dans notre cas la compensation s'est réalisée malgré la grande étendue du ramollissement. Les troubles de la graphie ont été peu marqués dès le début (paragraphies littérales) et semblables aux paralexies et paraphasies littérales qui se sont ultérieurement améliorées.

(Institut de Neurologie « I. P. Pavlov », de l'Académie de la R. P. Roumaine, Bucarest.)

BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE (Th.). Étude des 43 cas d'aphasie posttraumatique. *Encéphale*, 1957, v. 46, n° 1, 1-45.
2. CHAVANY (J. A.) et ROUGERIE (J.). Sur les confins de l'aphasie. L'aphémie postopératoire transitoire après lobectomie frontale gauche. *Presse Méd.*, 1958, v. 66, n° 51, 1191-1192.
3. DEJERINE (J.). *Anatomie des centres nerveux*, t. II, Paris, Ed. J. Rueff, 1901.
4. FRADIS (A.). Proba analizatorilor si aplicarea ei în afazie (texte roumain avec résumé russe et français). *Stud. Cercet. Neurol.*, 1960, 5, n° 4, 563-662.
5. FRANKSTEIN (S. I.), ANTONIUCENKO (V. A.), GIRSHEVICH (V. I.) et KAPUSTINA (N. K.). Znacenie patologieskoi dominant v klinike zentralnih paralice. *Vestn. Akad. Med. Nauk S.S.S.R.*, 1957, 12, n° 2, 17-28.
6. GAFTEK (I.), KOZNEVSKAIA (G.), SELETZKI (B.), SERPINSKI (S.), STEMPEN (L.) et TOCEK (S.). Issledovanie patofiziologicheskikh mekhanizmov rasstroistv reci pri ociagovih naruseniah dominantnogo polusaria goovnogo mozga. *Zurnal neuropat. psihiat.*, 1955, 55, n. 12, 922-927.
7. KREINDLER (A.) et FRADIS (A.). Proba ritmului în afazie (texte roumain avec résumé russe et français). *Stud. Cercet. Neurol.*, 1957, 2, n° 1, 69-84.
8. KREINDLER (A.) et FRADIS (A.). Izucenie neirodinamiki pri afazii. *Zurnal neuropat. psihiat.*, 1958, 57, n° 7, 929-940.
9. KREINDLER (A.) et FRADIS (A.). Cercetări clinico-fiziologice comparative asupra afaziei motorii si senzoriale provocate de accidente vasculare cerebrale. *Sesunea Stiintifică comuna consacrată accidentelor vasculare cerebrale* (Moscova, februarie, 1959), Bucuresti Ed. Academiei R.P.R., 1959.
10. KREINDLER (A.), LUPULESCU (I.), CHIVU (V.) et FRADIS (A.). Un nou tip de foale de observatie pentru afazie bazată pe conceptia pavlovistă asupra interrelatiilor primului cu cel de al doilea sistem de semnalizare (texte roumain avec résumé russe et français). *Stud. Cercet. Neurol.*, 1956, 1, 3-4, 241-250.
11. KREINDLER (A.), NEREANTIU (Fl.) et IONASCO (V.). Studii anatomo-clinic al unui caz de afazie Broca. *Neurologia* (Bucuresti), 1960, 5, n° 1, 1-10.
12. LEISCHNER (A.). *Die Störungen der Schriftsprache*, Stuttgart, G. Thieme, Verlag, 1957.
13. MAHOUDAU (D.). Un cas d'agraphie chez un traumatisé du crâne porteur d'une lésion du pied des III^e et III^e circonvolutions frontales gauches. *Rev. Neurol.*, 1950, 82, n° 1, 50-52.

14. MAHOUEAU (D.), DAVID (M.) et LECŒUR (J.). Un nouveau cas d'agraphie sans aphasia révélatrice d'une tumeur métastatique du pied de la deuxième circonvolution frontale gauche. *Rev. Neurol.*, 1951, 84, n° 2, 159-161.
15. NIELSEN (J. M.). *Agnosia, Apraxia, Aphasia*, New-York, Ed. Hoeber, 1948.
16. NIELSEN (J. M.). Motor aphasia with recovery. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.*, 1957, 22, n° 3, 148-149.

Lésions corticales dans l'intoxication par le manganèse,

par MM. J. P. Kircher et Ritter.

(présentés par M. CASTAIGNE).

En examinant des ouvriers travaillant dans les mines de manganèse du Maroc, nous nous sommes rendu compte de ce que la symptomatologie, jusqu'ici considérée comme très voisine de celle de la maladie de Parkinson, en différait néanmoins par des particularités cliniques caractéristiques. Les autopsies de manganiques et les recherches chez l'animal sont rares ; grâce à des examens paracliniques — électro-encéphalographies et surtout pneumo-encéphalographies — nous avons pu préciser que les lésions, classiquement localisées au niveau des noyaux gris, se situent en réalité, avec une prépondérance marquée dans la région des lobes frontaux.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.

1° La manifestation objective la plus précoce et la plus évidente est la *rigidité musculaire* ; elle est surtout nette aux membres inférieurs où von Jaksch a décrit la désormais classique « démarche de coq », le manganique marchant sur son talon antérieur, le pied fixé en équinisme ; cette contracture se retrouve au niveau des masses musculaires dorso-lombaires, formant deux cordes anormalement saillantes, rendant parfois la ponction lombaire difficile. Ces constatations sont à mettre en rapport avec les crampes survenant dès le début de l'intoxication au niveau des mollets et des lombes.

Les mouvements des membres supérieurs sont très rapidement maladroits : la marche ne s'accompagne plus du balancement des bras ; les classiques épreuves servant à tester la valeur du cervelet, dont celles recherchant l'asynergie et l'adiadococinésie, sont troublées.

La face enfin est figée, souvent hilare : c'est le masque manganique ; la parole est monotone, insuffisamment timbrée ; les lèvres et la langue n'effectuent qu'un minimum de mouvements.

Les contractures musculaires, parfois particulièrement intenses, peuvent tardivement, à l'instar de la déformation des pieds, provoquer l'apparition de griffes des doigts ou un torticolis.

2° Le masque manganique n'est pas seulement le résultat des contractures ; il correspond aussi à une *involution psychique* certaine : indifférence, apathie, somnolence, euphorie, rire spasmodique souvent contagieux et contrastant avec les différentes carences musculaires et sexuelles, révèlent de façon péremptoire l'existence d'une atteinte intellectuelle profonde. Inversement, le début de l'intoxication est souvent marqué par de la logorrhée, des manifestations d'excitations psychique et sexuelle.

3° Notons aussi l'existence de manifestations plus mineures, parmi lesquelles le *tremblement*, parfois spontané, souvent déclenché par la fatigue, l'émotion ou le froid, ordinairement discret aux membres inférieurs, plus manifeste aux supérieurs, où il entraîne de la difficulté, puis de l'impossibilité de l'écriture. Ce tremblement peut aussi se manifester à la langue et aux paupières.

Il existe aussi, de façon plus ou moins évidente, des troubles vaso-moteurs et sécrétoires, cyanose des extrémités, sudation, sialorrhée.

4° L'examen neurologique révèle enfin souvent une atteinte du système pyramidal, ordinairement discrète : réflexes tendineux parfois anormalement vifs, surtout aux membres inférieurs, sans que nous n'ayons jamais observé de clonus vrai, ni de Babinski. Nous avons par contre été frappés par l'anormale vivacité des réflexes abdominaux et surtout crémastériens superficiels : la recherche de ces derniers s'accompagne d'une réponse brutale entraînant la verge ; les crémastériens profonds répondent par contre de façon normale.

Notons encore que nous n'avons trouvé que quelquefois le « grasping reflex », mais que celui d'Hoffman a toujours été très positif.

Nous n'avons jamais trouvé de signes d'atteintes vestibulaires, sensibles ni sensorielles.

Précisons, par contre, que l'ensemble des manifestations objectives nous ont toujours paru sensiblement symétriques.

EXAMENS PARACLINIQUES.

1° Les tracés électroencéphalographiques se sont parfois révélés peu significatifs, mais, le plus souvent, ils nous ont montré, dans les deux régions fronto-temporales, une activité thêta monomorphe, signant la présence de troubles des relations cortico-sous-corticales dans ces régions.

2° Les pneumo-encéphalographies nous ont toujours montré des ventricules de tailles et de situations normales. Nous avons par contre constamment trouvé des atteintes corticales, souvent extrêmement intenses, parfois uniquement préfrontales, parfois fronto-pariétales hautes ou basses et toujours symétriques : élargissement des sillons corticaux avec aspect général radiaire, atteignant parfois, dans les régions préfrontales, une largeur considérable ; les pôles antérieurs peuvent être dans les cas les plus intenses, complètement déshabités. Nous n'avons jamais noté de lésions similaires dans les régions postérieures sus ou sous-tentorielles.

Signalons aussi que les L. C.-R. retirés nous ont révélé l'existence d'une augmentation de l'albuminorachie souvent importante, atteignant 0,50 g, 0,55 g et même 0,70 g. Ces chiffres pèchent d'ailleurs par défaut, les dosages ayant été effectués sur le mélange des liquides rachidien et céphalique.

Précisons encore que nous avons eu l'occasion d'effectuer des pneumo-encéphalographies comparatives chez d'anciens manganiques soumis pendant quelques mois au traitement par le calcitétracémate disodique : les nouvelles images se sont révélées identiques, aux premières. Ce fait corrobore les constatations cliniques de l'inefficacité de cette thérapeutique dans les formes constituées, alors qu'elle s'avère remarquable dans les débuts de l'intoxication.

Cette courte analyse du syndrome neurologique présenté par les manganiques nous amène aux conclusions suivantes :

La symptomatologie comporte essentiellement : de la rigidité musculaire, plus ou moins



FIG. 1. — Cliché occiput plaque ; les ventricules de taille normale ; atrophie essentiellement antérieure, sensiblement symétrique.

compliquée de tremblements ; des troubles psychiques avec indifférence et euphorie ; parfois une irritation pyramidale, avec vivacité des réflexes tendineux et surtout des abdominaux et des crémasteriens superficiels ; parfois enfin aussi, des troubles vaso-moteurs sécrétoires, endocriniens.

Ainsi que nous l'ont montré les électro et surtout les pneumo-encéphalographies, l'ensemble des signes observés semble trouver sa source dans les lésions des lobes frontaux ; ces constatations sont d'ailleurs en concordance avec les recherches neuro-physiologiques les plus récentes, montrant que cette localisation correspond infiniment mieux à la réalité des faits que celle antérieurement décrite au niveau des noyaux de la base.

Ces examens nous ont enfin appris que les lésions sont toujours bilatérales et sensiblement symétriques, et qu'il existe, même chez d'anciens malades, une notable augmentation de l'albuminorachie.



FIG. 2.

FIG. 2. — Ventricules normaux ; atrophie corticale fronto-pariétale haute.



FIG. 3.

FIG. 3. — Énorme atrophie essentiellement préfrontale.

BIBLIOGRAPHIE

- BOYER (J.) et RODIER (J.). Aspects neurologiques de l'intoxication professionnelle par le manganèse. *Rev. Neurol.*, 1954, **90**, n° 1, pp. 13-27.
- CAUVIN (F.). Les maladies professionnelles des mineurs du manganèse. *Maroc Méd.*, 1943, **22**, n° 231, p. 16.
- CHARNOT (A.). La toxicologie au Maroc. *Mémoires de la Société des Sciences Naturelles du Maroc*, t. XLVII, novembre 1945, pp. 711-717.
- DESOILLE (H.) et M^{me} ROUDINESCO. Intoxications du Système nerveux. *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, article 17.033.
- PLANQUES (J.). Troubles neurologiques et psychiatriques en pathologie professionnelle. *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, article 16.536 A.10.
- RITTER (J.-Ch.). Manganisme dans les mines d'Idikel-Taфраout. *Maroc Médical*, 1958, **37**, n° 395, pp. 455-462.
- RITTER (J.-Ch.) et MARTI-FECED (C.). Traitement des manganiques et prophylaxie de l'intoxication manganique. Essais et résultats par le E.D.T.A.Ca ou calcitétracémate disodique. *Maroc Méd.*, 1959, **38**, n° 415, pp. 1-587-1.597.

- RITTER (J.-Ch.) et MARTI-FECED (C.). Essais et résultats du traitement des manganiques et de la prophylaxie de l'intoxication manganique par l'E.D.T.A.Ca ou calcitétracémate disodique. *Arch. Mal. Prof.*, 1960, **21**, n° 3, pp. 115-130.
- RODIER (J.). Manganèse. *Encyclopédie Médico-chirurgicale*, article 16.005 A 10.
- RODIER (J.). Considérations sur le manganisme au Maroc. *Maroc. Méd.*, 1950, **29**, n° 304, pp. 817-826.
- RODIER (J.). Les accidents du travail et les maladies professionnelles du Maroc. *Maroc Méd.*, 1955, **34**, n° 367, pp. 1631-1646.
- RODIER (J.). Le manganisme au Maroc. *Maroc. Méd.*, 1958, **37**, n° 395, pp. 429-454.

***Les méningo-encéphalites méliococciques tardives
cliniquement primitives,***

par MM. M. Riser, G. Géraud, A. Rascol et A. Bès.
(Paraîtra ultérieurement.)

Aspects d'atrophies cérébrales en gamma-encéphalogramme linéaire plane,

par MM. P. Nayrac, M. Fontan, J. Dujardin et M^{me} S. Meynie-Hassoum.
(Paraîtra ultérieurement.)

Aspects métaboliques de l'encéphalite psychosique aiguë azotémique,

par MM. P. Michon, A. Larcen, F. Streiff et F. Vicari.
(Paraîtra ultérieurement.)

***Le déséquilibre surréno-posthypophysaire et son traitement hormonal
en pathologie neuro-chirurgicale,***

par MM. E. Bernard-Weil, M. David et B. Pertuiset.
(Paraîtra ultérieurement.)

***Les lésions du système nerveux central au cours de la périartérite noueuse.
Étude anatomique de deux observations,***

par MM. J. Lapresle et Monique Milhaud.
(Paraîtra ultérieurement.)

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES SPÉCIALES

BIBLIOGRAPHIE

MICHEL-BECHET (Marc). Le rôle de l'œdème inflammatoire du névraxe dans l'évolution de la poliomyélite antérieure aiguë ; ses conséquences thérapeutiques, 1 vol., 75 p. (dact.). *Thèse Médecine Marseille*, 1960.

Ce travail, effectué sous la direction du Pr Raybaud, veut mettre en valeur le rôle de l'œdème inflammatoire du névraxe dans l'évolution de la poliomyélite antérieure aiguë.

Les deux processus anatomo-pathologiques de l'affection sont bien connus, d'une part le processus dégénératif détruisant le neurone moteur, d'autre part le processus inflammatoire extraneuronal. L'importance relative de ces deux composantes lésionnelles et leur interrelation sont discutées. Il semble bien démontré que les différents groupes de virus poliomyélitiques sont la cause directe et des phénomènes destructifs et des phénomènes inflammatoires. L'œdème n'est pas seulement réactionnel.

Il est permis de penser que cette atteinte fluxionnaire à prédominance péri-vasculaire intervient comme facteur prédisposant et parfois aussi déterminant des troubles métaboliques des cellules motrices, indépendamment de l'atteinte virale.

L'œdème et les infiltrations sont, dans certains territoires, les lésions uniques et conditionnent à eux seuls la sidération fonctionnelle ou au contraire l'irritation anarchique des neurones. Les observations rapportées éclairent ces notions anatomo-pathologiques et illustrent la part que prend l'œdème inflammatoire dans les diverses atteintes topographiques.

Si les lésions médullaires semblent dominées par la nécrose des cellules motrices, la fluxion se reconnaît par la diffusion des signes cliniques.

Les formes bulbaires, mésentéphaliques, diencéphaliques et encéphaliques se singularisent au contraire par l'explosion des phénomènes inflammatoires tant sur le plan anatomo-pathologique que sur le plan clinique. Il n'est pas question de nier ou même de passer sous silence l'importance du facteur nécrotique qui conditionne toute la phase de récupération de l'affection. Mais il faut insister sur le caractère précoce, diffus, massif et régressif du facteur œdémateux.

Au point de vue synthétique, la poliomyélite antérieure aiguë se présente comme une véritable encéphalopathie. La phase virémique est marquée par une inflammation atteignant tout le névraxe, cette fluxion s'estompe dans les formes paralytiques pures, tout en restant menaçante, cette fluxion s'exaspère dans les formes hautes.

Cette large interprétation de l'œdème inflammatoire a deux conséquences particulièrement intéressantes :

— une conséquence physiopathologique : les lésions inflammatoires quoique graves et étendues ne laissent pas de séquelles et le cap difficile franchi, les fonctions réapparaissent :

— une conséquence thérapeutique : les anti-inflammatoires peuvent être une arme efficace à la période aiguë de l'affection. Le thérapeute n'est plus totalement désarmé.

Une bibliographie de six pages complète cet intéressant travail.

P. MOLLARET.

Dixième réunion de la Société italienne d'Électroencéphalographie et de Neurophysiologie. *Rivista di Neurologia*, 1960, **30**, n° 5, pp. 437-696, fig.

Près de quarante communications ont été présentées au cours de la dixième Réunion de la Société italienne d'Électroencéphalographie et de Neurophysiologie, qui a tenu ses assises à l'Hôpital Neuropsychiatrique de Varese, le 19 mars 1960. Le numéro de la *Rivista di Neurologia* est intégralement consacré à leur publication et reproduit les tracés électroencéphalographiques et schémas qui accompagnent la plupart de ces travaux.

H. M.

Neurologie 1960. *Gazette Médicale de France*, 1960, **67**, n° 18, pp. 1789-1828.

Les mémoires originaux suivants constituent l'ensemble de ce numéro consacré à la Neurologie. Les syndromes de la queue de cheval d'origine discale, par P. Kissel et P. Tridon. — Paralysies avec dyskaliémie, par M. Goulon et M. Tournilhac. — Les polynévrites saturnines, par B. Pomme, J. Girard, R. Plagne et J. Chabannes. — Quelques indications de la vitamine B₄ en neurologie, par J. M. Marques. — Étude de l'action de l'imipramine sur l'akinésie parkinsonienne par J. Cl. Gal. — Chimiothérapie antidépressive par A. M. Quetin.

H. M.

L'année psychologique. 1 vol., 294 pages, 60^e année, 1960, n° 1, Presses Universitaires édit., Paris, prix : 18 NF.

Ce premier numéro de 1960, comporte trois mémoires originaux, indépendamment des Revues critiques et des très nombreuses analyses de périodiques et de livres.

P. Fraisse et G. Mc Murray sous le titre : *Etude génétique du seuil visuel de perception pour quatre catégories de stimuli*, étudient l'évolution de la vitesse de perception avec l'âge, en employant les matériels non verbaux et verbaux (significatifs ou non). Les résultats montrent un abaissement du seuil avec l'âge surtout entre sept et neuf ans et, surtout, sur le matériel verbal. D'autre part, la valeur du seuil varie systématiquement avec les catégories de stimuli (onze références).

Dans le mémoire suivant : *Etude de quelques illusions géométriques tactiles chez les aveugles* Yvette Hatwell s'est proposée de vérifier l'hypothèse selon laquelle les effets de champ et la structure interne des figures géométriques sont moins prégnants et moins coercitifs dans la perception tactile que dans la perception visuelle. L'interprétation des résultats

a été faite en fonction de l'analyse des modalités spécifiques de l'appréhension perceptive tactile (dix références).

Intitulé : *Rappel et reconnaissance d'éléments appartenant à des ensembles définis*, Stéphane Ehrlich, César Florès et Jean-François Le Ny, dans ce travail, de caractère préliminaire, ont pour objet de vérifier si, en rendant égaux dans la reconnaissance et le rappel, les ensembles auxquels sont rapportés les stimuli mémorisés, on peut parvenir à réduire de façon notable, la différence entre les deux performances.

Mentionnons les trois Revues critiques suivantes *Les méthodes factorielles de Guttman* par J. M. Faverge (onze références). — *Variations spontanées de l'activité musculaire et analyse du comportement*, par Geneviève Oléron (cinquante-trois références). — *Conditionnement et signification*, par Jean-François Le Ny (cinquante et une références).

Enfin, pour terminer, plus de deux cents pages d'analyses (Neurophysiologie, psychophysiologie, langage et activités symboliques, psychologie sous tous ses aspects, individuelle, sociale, etc...).

H. M.

MOELLE

BOSHES (Benjamin) et BLUSTEIN (Herman). *Survie du système nerveux sympathique après lésion médullaire mesurée par le mécanisme sudoral.* (Survival of Sympathetic nervous system after spinal cord injury as measured by sweat mechanism). *Archives of Neurology*, 1960, 2, n° 2, pp. 163-171, 2 fig., 9 tabl.

Chez trente-six sujets dont la paraplégie était en rapport avec des lésions anciennes de la moelle et de la queue de cheval. B et B. ont étudié la survie du système sympathique demeuré en connexion avec le segment distal.

La sudation thermo-régulatrice peut-être supprimée au-dessous des lésions complètes, anatomiques ou physiologiques médullaires, mais la distribution des fibres préganglionnaires des racines intactes les plus basses appartenant au segment proximal peut être si étendue qu'elle atténue ou même supprime toute perte de sudation à la chaleur. La sudation médicamenteuse ou postganglionnaire peut persister après toute lésion spinale et même pour certains après section postganglionnaire, à condition que le territoire sympathectomisé possède des suppléances résiduelles ou des nerfs parasymphatiques cholinergiques. Le terme de « sudation réflexe spinale » se rapporte à la sudation pathologique observable au-dessous des lésions médullaires graves ; on peut l'observer des années après la lésion initiale et même lorsque manquent les mécanismes de défense médullaire, tels les spasmes en flexion.

Alors que la plupart des vingt-six malades considérés présentaient neuf ans après l'accident des réflexes de défense actifs aucun véritable réflexe de masse ne put être mis en évidence.

Ce chiffre de neuf années traduit dans le groupe étudié la durée maxima de survie du système sympathique uniquement connecté avec un point donné du segment médullaire distal.

Vingt-deux références.

H. M.

CORDIER (J.). *Sclérose latérale amyotrophique et syphilis.* *Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica*, 1955, 55, n° 12, pp. 1998-1009, 5 fig.

Présentation anatomo-clinique d'un malade décédé de S.L.A. à début hémiparétique et dont l'examen sérologique décelait la coexistence d'une syphilis tertiaire. Il existait des

lésions typiques de la maladie dégénérative et une infiltration discrète de tout le tractus vasculo-méningé. Discussion de la sémiologie clinique ; affirmation de l'indépendance des deux affections dont la coexistence est probablement due au hasard.

Quinze références.

H. M.

GAVRILA (I.), IURASOG (G.), PAPILIAN (V. V.) et SIMU (G.). Poliomyélite et syringomyélie (Poliomielita si siringomielie). *Neurologia, Psihiatria, Neurochirurgia*, 1959, 4, n° 5, pp. 405-418, 9 fig.

La mise en évidence d'une cavité médullaire syringomyélique dans un cas anatomo-clinique de poliomyélite suggère aux auteurs une série de remarques, corroborées par divers travaux publiés. En particulier de nombreux faits renforcent l'hypothèse qu'une série de syndromes syringomyéliques humains reconnaissent une étiologie virale dans laquelle le virus poliomyélitique peut tenir un rôle prépondérant. La théorie neuro-infectieuse relative à l'étiologie de la syringomyélie, suggérée jadis par les travaux expérimentaux de Levaditi, trouve dans ces faits un nouvel argument en sa faveur.

Trente-sept références.

H. M.

HETZEL (H.). Un cas de « myélite nécrotique subaiguë » (maladie de Foix-Alajouanine) avec syringobulbie et syringomyélie (Ein Fall von « Myelite nécrotique subaiguë » (Foix-Alajouaninesche Krankheit) mit Syringobulbie und Syringomyélie). *Schweizer Archiv für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie*, 1960, 86, n° 1-2, pp. 70-81.

Dans ce cas, d'une durée de trente-trois mois, l'évolution, la symptomatologie puis la myélographie devaient permettre à la fois le diagnostic de syringomyélie-syringobulbie en même temps qu'elles allaient faire suspecter celui de myélopathie par hémangiome spinal. L'auteur rapporte l'observation anatomo-clinique détaillée de ce cas ; il en souligne les caractères et estime qu'il ne saurait s'agir d'un simple hasard. Une étiologie commune mérite d'être évoquée d'autant que, par surcroît, la découverte autopsique d'une carcinomatose gastrique pose à nouveau le problème des rapports de semblables tumeurs avec le système nerveux.

Bibliographie.

H. M.

IONESCO (J.), IONACESCO (V.) et MESTER (Z.). Relations entre la syringomyélie et l'acropathie ulcéro-mutilante familiale. *Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica*, 1958, 58, n° 3, pp. 260-269, 4 fig.

Cette malade présentait un syndrome sensitif de type syringomyélique avec anesthésie thermo-algésique entre C2-S3 et un syndrome trophique très important avec ulcération cornéenne gauche, fracture pathologique de la tête fémorale gauche et du deuxième métatarsien droit, lésions ulcéraives osseuses localisées aux orteils ayant nécessité plusieurs amputations. Suivent des commentaires relatifs à ce cas ainsi qu'une discussion des rapports entre syringomyélie et acropathie ulcéraive familiale.

Seize références.

H. M.

NETZKY (Martin G.). Méningiomatose diffuse. Fibrose arachnoïdienne et syringomyélie (Diffuse meningiomatosis, arachnoidal fibrosis and syringomyelia). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1957, 78, n° 6, pp. 553-561, 5 fig.

L'ablation des méningiomes multiples de la moelle semble avoir, au cours de cinq laminectomies entraîné une fibrose arachnoïdienne très étendue avec retentissement sur une syringomyélie, découverte à l'autopsie. Différentes hypothèses pathogéniques sont proposées.

Trente-trois références.

H. M.

TENG (Paul), WAGNER (John H.) et BUXBAUM (Melvin W.). Ependymome géant de la moelle avec œdème papillaire (Giant ependymoma of the spinal cord associated with papilledema). *Archives of Neurology*, 1960, 2, n° 6, pp. 657-662, 1 fig., 2 tabl.

A l'occasion du cas clinique opéré, les auteurs passent en revue une douzaine d'observations publiées de tumeurs médullaires avec œdème papillaire. Celles-ci prédominaient dans la région dorsale basse et lombaire et appartenaient en général au groupe des épendymomes. Plusieurs hypothèses sont proposées pour expliquer l'existence de cet œdème consécutif à l'hypertension intracrânienne : 1° d'après le niveau même de la tumeur ; 2° d'après sa nature et 3° d'après l'intensité de l'albuminorachie.

Dix références.

H. M.

THOMPSON (Gordon B.). Anévrysme aortique disséquant avec infarctissement de la moelle. (Dissecting aortic aneurysm with infarction of the spinal cord). *Brain*, 1956, 79, n° 1, pp. 111-118, 2 planches hors texte.

Évolution clinique et données histo-pathologiques d'un cas d'anévrysme aortique disséquant avec paraplégie ; à ce propos, T... reprend l'examen de sept autres observations comparables et donne une interprétation des variantes observées dans la topographie lésionnelle.

H. M.

TREILES (J. O.) et ESCALANTE (S.). Sur deux cas anatomo-cliniques de myélose funiculaire de Lichtheim. Considérations histo-pathologiques. (Sobre dos casos anatomo-clinicos de mielosis funicular de Lichtheim. Consideraciones histo-patologicas). *Revista de Neuro-Psiquiatria (Lima)*, 1959, 22, n° 4, pp. 541-584, 21 fig.

A propos de deux cas personnels, les auteurs reprennent l'étude de la myélose funiculaire de Lichtheim dans le cadre des syndromes neuro-anémiques, spécialement au point de vue histo-pathologique. Certains aspects apparaissent propres à cette affection qui semble bien en relation avec un trouble du métabolisme, de type carenciel complexe, dans lequel la vitamine B₁₂ constitue le facteur décisif.

Importante bibliographie.

H. M.

APPAREIL VISUEL

BERGMAN (Philip S.). Cécité cérébrale (Cerebral blindness). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1957, 78, n° 6, pp. 568-584, 5 fig.

Étude clinique de douze cas de cécité corticale, dans lesquels des examens électroencéphalographiques ont été réalisés à la fois à la période aiguë de cécité complète et au cours de la récupération, pour les cinq d'entre eux qui survécurent. Dans six cas il fut également possible d'étudier les réponses à la stimulation photique rythmique, le nystagmus optocinétique et le sens de position oculaire. L'étude anatomique réalisée chez trois sujets mettait en évidence des lésions bilatérales du cortex de la calcarine.

Trente-huit références.

H. M.

CHRISTOFF (Nicholas), ANDERSON (Paul J.), NATHANSON (Morton) et BENDER (Morris B.). Problèmes dans l'analyse anatomique des lésions du faisceau longitudinal postérieur (Problems in anatomic analysis of lesions of the Median longitudinal fasciculus). *Archives of Neurology*, 1960, 2, n° 3, pp. 293-304, 6 fig.

Dans les trois observations anatomo-cliniques rapportées, il s'agissait, d'un syndrome du faisceau longitudinal postérieur par lésions vasculaires minimales. Les caractères essentiels étant constitués par une parésie de l'adduction et un nystagmus de l'œil en abduction lors du regard horizontal.

L'expérimentation, la clinique et l'histopathologie tendent à faire jouer à ce faisceau le rôle de conducteur des stimuli pour l'adduction de l'œil ipsilatéral dans le regard conjugué. Le nystagmus de l'œil en abduction et le nystagmus dans le regard vers le haut dans les cas bilatéraux suggèrent que le faisceau longitudinal postérieur peut aussi conduire les impulsions qui influencent les mouvements oculaires conjugués.

Seize références.

H. M.

DERSH (Jérôme) et SCHLEZINGER (Nathan S.). Hémianopsie en quadrant nasale inférieure (Inferior nasal quadrantanopsia in pseudotumor cerebri). *Archives of Neurology*, 1959, 1, n° 6, pp. 695-699, 3 fig.

Les auteurs rappellent que chez certains sujets chez lesquels la symptomatologie fait porter le diagnostic de pseudotumeur cérébrale, on peut observer une hémianopsie en quadrant nasale inférieure, unilatérale.

A propos de trois cas personnels de pseudotumeur cérébrale rapportés dans ce travail, D... et S... reprennent l'examen des diverses interprétations données de ce syndrome ; la gliose progressive du nerf optique, incriminée par Hughes et Duke-Elder n'explique cependant pas les cas ici considérés ; car, chez ces trois malades, la lésion s'est en effet maintenue absolument inchangée pendant un temps qui a varié de cinq à treize ans. Dans de telles conditions, une semblable lésion non progressive ne constitue donc pas une menace pour la vision et, en présence d'une hypertension intracrânienne, sa constatation n'a aucune valeur localisatrice et ne saurait justifier une intervention exploratrice.

Dix-neuf références.

H. M.

DODGE Jr. (Henry W.), GRAFTON LOVE (J.), MC CRAIG (Winchell), DOCKERTY (Malcolm B.), KEARNS (Thomas P.), HOLMAN (Colin B.) et HAYLES (Alvin E.). Gliomes des nerfs optiques (Gliomas of the optic nerves). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1958, 79, n° 6, pp. 607-621, 9 fig., 2 tabl.

Après un bref rappel des données de la littérature, les auteurs exposent les résultats de leur travail portant sur le total des quarante-six gliomes des voies visuelles antérieures (généralement définis sous le terme de gliome du nerf optique) et chirurgicalement vérifiés à la Clinique Mayo, entre 1915 et 1955.

Ces cas ont été subdivisés en deux groupes : soit douze cas de gliome du nerf optique et trente-quatre de gliome diffus ou du type chiasmatique. Chez les premiers, c'est la saillie oculaire qui avait constitué le fait initial et motivé l'examen du sujet ; chez les seconds, ce fut vingt-trois fois sur trente-quatre, la perte bilatérale de la vision.

Il s'agit le plus souvent d'un astrocytome (low-grade astrocytome), occasionnellement d'Oligo- et de ganglioneurome, mais toujours avec diffusion proximale. Le pronostic des formes unilatérales du nerf optique est évidemment meilleur que celui des formes diffuses. L'intervention par voie transcranienne apparaît comme la meilleure, en particulier parce qu'elle permet pour le chirurgien une visibilité accrue. A noter que trente-trois des quarante-six malades étaient des enfants, ce qui doit faire discuter l'éventualité d'une lésion congénitale.

Quinze références.

H. M.

GARCIN (Raymond), GRUNER (Jean) et MAN (H. X.). Documents pour servir à l'étude pathogénique du signe d'Argyll-Robertson dans la névrite interstitielle hypertrophique de Dejerine-Sottas. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine*, 1959, 143, n° 21-22-23, pp. 499-508, 2 fig.

Au cours d'une névrite interstitielle hypertrophique les auteurs ont pu observer l'abolition du réflexe à la lumière avec persistance de la contraction syncinétique à l'accommodation convergence. La mise en évidence d'une hypertrophie des nerfs ciliaires, suivis dans leur traversée de la sclérotique jusqu'à l'iris, semble rendre compte des conditions d'apparition du signe d'Argyll-Robertson dans la maladie de Dejerine-Sottas. D'autre part, et en raison de l'intégrité vérifiée de la calotte pédonculaire, un tel document est à prendre en considération dans le problème non résolu des localisations lésionnelles (périphériques ou centrales) responsables du signe d'Argyll-Robertson en général.

Treize références.

Discussion : M. P. Lépine.

H. M.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal : 1961, 3^e trimestre, N° d'ordre 3680, Masson et C^{ie}, Éditeurs, Paris.
Imprimé par la S.F.I.L. et Imp. Marc Texier réunies, à Poitiers (Printed in France).

1),
3.)
tic
g.

de
res
iés

et
llie
ds,

ent
des
es.
rce
ua-
ion

er-
er-
de

oli-
mo-
ans
pa-
et
e en
ou